FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N° 838

pour le

DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par
BALESTON Henri-Claude
Ancien Externe en Premier des Hôpitaux de Paris
Né le 22 juillet 1935 à Angoulême (Charente)

*

présentée et soutenue publiquement le :

LE RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ŒSOPHAGE

Revue Générale de 114 cas de Rétrécissement
dont 17 cas personnels

*

Président M. AUBRY Professeur

S.I.E., 50, rue St-Sabin - Paris XI•

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N°

pour le

DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par
BALESTON Henri-Claude
Ancien Externe en Premier des Hôpitaux de Paris
Né le 22 juillet 1935 à Angoulême (Charente)

*

présentée et soutenue publiquement le :

LE RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ŒSOPHAGE

Revue Générale de 114 cas de Rétrécissement
dont 17 cas personnels

*

Président M. AUBRY Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1957 — N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BALESTON Henri-Claude

Ancien Externe en Premier des Hôpitaux de Paris

Né le 22 juillet 1915 à Angoulême (Charente)

*

présentée et soutenue publiquement le

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

LE RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ŒSOPHAGE

Revue Générale de 114 cas de Rétrécissement
dont 17 cas personnels

*

Président M. AUBRY Professeur

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Melle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.
1er ASSESSEUR . . . . . (Daniel BARGETON
2è ASSESSEUR . . . . . (Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
-	POLONOVSKI (J.)
-	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
-	DOGNON (A.)
-	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- -	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
-	KUSS (R.)
-	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bolliard (E.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Chevassu (J.), Defré (R.), Dop (E.), Gaillard (H.), Gambert d'Allaines (P. de), Gernez (L. de), Girard (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Ivon-reau (G.), Lavier (E.), Leloup (E.), Levy (Mlle J.), Levy-Solal (E.), Liau (G.), Marchal (G.), Martin (P.), Monod (R.), Moreau (L.), Mou-longuet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Richelieu (E.), Queru (J.), Rocard (O.), Senèque (G.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BOUET.

1er ASSESSEUR . . . . . (Daniel HARRINGTON

2e ASSESSEUR . . . . . (Jean COSSERT

I. - PROFESSEURS

1e CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	
-	
Anatomie et cytologie pathologiques	DENOYES (A.)
Anesthésiologie	HUARD (P.)
Bactériologie et virologie	DELAUNAY (J.)
Biochimie médicale	VOUNO'H (G.)
-	TOURNIER (P.)
-	JAYLE (M.-P.)
Biologie appliquée à l'Education physique	POLONOVSKI (J.)
et aux Sports	DEBOURG (P.)
Biologie médicale	
Biophysique médicale	
-	
-	
Cancérologie expérimentale	MAIRESSE (J.)
Clinique pathologique	FAUVERT (R.)
Génétique fondamentale	BUGNARD (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DOGNON (A.)
Histologie et Embryologie	DUJOURNO (A.)
-	MATHE (G.)
-	SCHAPIRA (G.)
Hygiène et médecine préventive	LELIEVRE (J.)
Médecine du Travail	COURT (Ch.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	TOUCHMANN-DUPLESSIS
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	COULARD (R.)
Parasitologie	BOYER (J.)
Pathologie chirurgicale	DEBOILLE (H.)
-	DEBOHERT (E.)
-	PARQUELLE (M.)
Pathologie exotique	M...
Pathologie expérimentale et comparée	LAURENCIN (G.)
	KUSS (E.)
	VERNE (J.-M.)
	HEUMPEL (J.-C.)
	MORELLEC (P.-F.)

	MM.
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
-	BRICAIRE (C.)
-	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
- - (Boucicaut)	LENEGRE (J.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.
(-	BAUMANN (J.)
(Cochin	LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.
- (Foch)	PADOVANI (P.)
- (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)

	MM.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Bicêtre)	DEPARIS (M.)
Cliniques médicales (Broussais)	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales (Cochin)	N...
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Pitié)	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine)	CONTE (M.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine)	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine)	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
- - (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)

	MM.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
- - (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié)	RAMBERT (P.)
- - (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRE (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)
	GONNARD (P.)
	NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)

MM.

Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.)	Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)	Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F Melles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr.SCHILLER (

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Epouse

qui depuis deux ans ne m'abandonna jamais au cours des joies comme à celui des peines,

A mon Père et à ma Mère

qui ne me quittèrent pas et m'aidèrent tout au long de mes études,

A mes Beaux-Parents

qui me considèrent comme un des leurs,

A ma soeur et à mon frère,

A tous mes parents,

A tous mes amis,

En témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur Maurice AUBRY,

Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique
de la Faculté de Médecine de Paris,
Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Lariboisière,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse, en hommage de respectueuse
reconnaissance.

A notre Maître

Monsieur le Docteur Emile PONCET
Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux de Paris,

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse,
qu'il trouve ici l'expression de nos remerciements et de notre reconnaissance pour un enseignement qui ne cesse de nous émerveiller par sa clarté,
en témoignage de notre attachement.

A Monsieur le Docteur Charles AUTIER

Sans qui cette thèse n'aurait pu voir le jour,
Qu'il trouve ici le témoignage de notre
gratitude.

A Monsieur le Professeur agrégé Denys PELLERIN

Qui nous aida à compléter ce travail,
En témoignage de reconnaissance.

A nos Maîtres en Oto-Rhino-Laryngologie,

Monsieur le Docteur Marcel OMBREDANNE
Oto-Rhino-Laryngologiste honoraire des Hôpitaux de Paris,

qui sut nous adopter dans son service puis à ses côtés et nous initier aux difficultés de l'Oto-Rhino-Laryngologie infantile,
Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance la plus sincère.

Monsieur le Docteur Roger MASPETIOL
Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux de Paris,

au contact duquel nous avons découvert l'Oto-Rhino-Laryngologie,
Qu'il trouve ici le témoignage de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Docteur Jean FABRE
Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital L. Bellan,

dont les conseils nous initièrent à notre spécialité et qui nous dirigea au cours de nos études,
En témoignage d'amicale reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Monsieur le Docteur LAZARD
Monsieur le Docteur FACQUET
Monsieur le Docteur CHICHE
Monsieur le Docteur MATHIVAT
Monsieur le Professeur MAYER
Monsieur le Docteur VIGNALOU
Monsieur le Professeur BERTHAUX
Monsieur le Professeur LEGER
Monsieur le Professeur LAPLANE

A Monsieur le Docteur GIBERT,

A tous ceux qui, au cours de longues années, nous initièrent aux difficultés de la Médecine,

En témoignage de notre gratitude.

A tous ceux qui surent nous initier à l'Oto-Rhino-Laryngologie et nous conseiller à chaque instant :

Monsieur le Docteur J. BOUCHET
Monsieur le Docteur LEJEMBLE
Monsieur le Docteur D. LUCAS
Monsieur le Docteur PAIN
Monsieur le Docteur POLLET
Monsieur le Docteur PORTE
Monsieur le Docteur POUMAILLOUX
Monsieur le Docteur ROULLEAU
Monsieur le Docteur ZHA (in memoriam)

Que ceux que nous avons pu oublier sachent ne pas nous en tenir rigueur.

A tous nos camarades,

A tous ceux qui surent nous aider pour la réalisation de cette thèse, la recherche des documents et leur traduction,

En témoignage de sincère et amicale reconnaissance.

LE RETRECISSEMENT CONGENITAL DE L'OESOPHAGE

Revue générale de 114 cas de rétrécissement dont 17 cas personnels

---

Si l'évocation d'une malformation congénitale de l'oesophage fait d'emblée penser à l'atrésie oesophagienne associée ou non à une fistule oesophago-trachéale, il faut bien reconnaître que cette affection est loin de représenter la totalité de ces anomalies. Ce réflexe intellectuel se trouve pourtant justifié de deux manières différentes par la fréquence de l'affection qui, selon les auteurs, représente 75 à 80% environ des anomalies oesophagiennes congénitales et surtout par sa gravité aujourd'hui heureusement diminuée.

L'atrésie oesophagienne, quel qu'en soit le type, se caractérise en effet par son caractère spontanément mortel, caractère qu'un diagnostic précoce et les progrès de la chirurgie et de la réanimation ont permis de juguler en grande partie.

Ce caractère et les possibilités d'y pallier expliquent et justifient l'abondance des études qui lui ont été consacrées. Mais à côté d'elles il reste une place pour de nombreux autres types de malformations oesophagiennes :

les unes relèvent de la tératologie et sont donc de peu d'intérêt clinique,

les autres au contraire sont de révélation tardive et ne nécessitent pas une thérapeutique immédiate.

Il s'agit en particulier des :

- brachy-oesophages congénitaux
- méga-oesophages congénitaux

- duplications et diverticules congénitaux
- sténoses oesophagiennes congénitales.

Si nous nous attachons ici à l'étude de cette dernière anomalie, c'est qu'il nous a été possible d'en observer 17 cas d'une part, mais aussi parce que son caractère congénital peut dans un nombre important de cas prêter à discussion.

En effet si, comme nous le verrons, certaines d'entre elles se révèlent précocement et sont donc d'étiologie assez aisée, de nombreux cas ne se signalent qu'après plusieurs années d'évolution silencieuse ou négligée et nécessitent donc de longues et minutieuses enquêtes cliniques et paracliniques pour faire la preuve de leur nature.

Enfin si devant un tel diagnostic l'attitude thérapeutique semble assez bien définie, le problème de la pathogénie de l'affection et de ses diverses expressions cliniques ou radiologiques est loin d'être totalement résolu.

Dans cette étude donc, après un bref historique des rétrécissements congénitaux de l'oesophage et l'exposé de nos observations, nous essaierons à la lumière de quelques documents de cerner le problème et de préciser des éléments de diagnostic.

HISTORIQUE

Dans un travail récent, l'auteur américain Dunbar déplore les confusions qui entourent le rétrécissement congénital de l'oesophage, confusions qu'il attribue à trois causes :

- Prééminence de l'atrésie oesophagienne comme nous venons de le rappeler,
- Rareté des rétrécissements congénitaux de l'oesophage,
- Importance des affections sises au même niveau qu'il s'agisse de hernies hiatales, de brachy-oesophages, d'oesophagite peptique.

Ce sont ces confusions qui sont sans nul doute la cause majeure du petit nombre d'études et d'essais de synthèse consacrés à ce problème.

En effet si le premier cas connu de rétrécissement congénital de l'oesophage semble remonter à la description qu'en fit Blasius en 1674, si la découverte de l'oesophagoscopie permit à Guisez en 1906 d'en faire une description complète, si Rotch enfin en 1913 en rapporte 3 cas dont 2 apparaissent certains d'après Greenhough, il fallut attendre 1928 pour lire les premières statistiques importantes.

Beatty tout d'abord (1928) consacre son travail à l'analyse de 57 cas que les moyens diagnostiques dont il dispose lui permettent de considérer comme authentiques. En fait beaucoup de ceux-ci semblent à Dunbar être des plus discutables.

C'est ensuite Findlay qui en 1932, analysant 80 cas de rétrécissements oesophagiens chez l'enfant de moins de 15 ans, en retient 23 dont la nature congénitale ne lui semble faire aucun doute. Deux d'entre eux pourtant apparaissent comme incertains en raison de la prédominance du caractère spasmodique. Il n'en affirme pas moins deux des caractères principaux de l'affection :

d'une part un siège de prédilection au 1/3 inférieur de l'oesophage,

d'autre part les deux traductions radioscopique et oesophagoscopique possibles : un diaphragme membraneux, ou un rétrécissement d'aspect tubulaire.

La troisième étude importante fut celle de Gross qui en 1953 évoqua les 38 sténoses congénitales qu'il avait pu recueillir et qu'il opposait à sa statistique de 240 atrésies. Il confirmait les propositions de Findlay mais aussi mettait bien en évidence "l'âge du diagnostic". D'après lui en effet, 75% des porteurs de cette anomalie sont reconnus dans les trois premières années, mais dans beaucoup d'autres cas le diagnostic est beaucoup plus tardif, un interrogatoire minutieux permettant pourtant alors de retrouver des signes plus précoces quoique discrets ou intermittents.

Dans le même temps Guisez (qui en 1933 relatait 16 cas de rétrécissements congénitaux), Mounier-Kuhn, Despons, Guilleminet ainsi que quelques autres en France ou à l'étranger, évoquaient eux aussi les rétrécissements congénitaux de l'oesophage à la lumière de leurs observations personnelles.

L'étude de Guilleminet présente du reste l'intérêt d'associer aux rétrécissements congénitaux compatibles avec la vie, un bilan des obstructions oesophagiennes membraneuses que, comme nous l'expliquerons plus loin, nous jugeons intéressant de joindre aux simples rétrécissements. Cette affection semble du reste des plus exceptionnelles puisque en 1951 il n'en retrouvait que trois cas dont un personnel.

Tous ces auteurs reprenant plus ou moins les études précédentes y ajoutaient leurs propres constatations diagnostiques et thérapeutiques et soulevaient le problème de la pathogénie du rétrécissement congénital.

Cette pathogénie a, il faut bien l'avouer, donné lieu à de multiples hypothèses dont nous ne ferons pour l'instant que rappeler les principales avant d'envisager au terme de ce travail une étude critique de ce problème.

C'est ainsi que furent évoqués successivement ou simultanément :

- les intoxications naturelles endogènes ou exogènes (alcoolisme, syphilis...),

- les maladies des trois premiers mois de la grossesse et tout spécialement la rubéole,

- les anomalies du développement de l'oeuf ou du spermatozoïde,

- l'hydramnios maternel ou un traumatisme foetal.

A côté de ces causes que l'on peut considérer comme générales, d'autres mettent en avance le développement embryologique de l'oesophage et ses anomalies qu'il s'agisse :

de troubles de la séparation oesophage-trachée,

de persistance de l'état embryologique de cordon épithélial plein,

d'une prolifération anormale du mésenchyme,

d'un trouble consécutif à la torsion de l'oesophage sur son axe ou à son allongement,

d'une atrophie consécutive à la pression d'un vaisseau embryonnaire sur l'oesophage ou à l'interruption temporaire ou définitive de la vascularisation.

Au terme de l'étude de nos observations personnelles et de celles qu'il nous a été possible de recueillir dans la littérature, nous chercherons d'une part à voir si les conclusions des principaux auteurs sus-cités se retrouvent et d'autre part à faire un tri dans ces diverses pathogénies.

Mais auparavant, puisqu'il s'agit ici d'une anomalie congénitale, il nous semble utile avant toute chose de faire un bref rappel de l'embryologie de l'oesophage et de son développement au cours de la vie foetale.

EMBRYOLOGIE DE L'OESOPHAGE

Dérivant tous les deux de la portion céphalique de l'intestin primitif, il n'est pas possible dans la première période tout au moins de dissocier le développement embryologique de l'oesophage de celui de la trachée.

D'après Renard, trois périodes doivent être envisagées dans cette évolution :

- le stade initial d'intestin céphalique primitif
- la séparation de l'oesophage et de la trachée
- l'évolution ultérieure de l'oesophage.

A la lumière de cette évolution, nous énumérerons les divers vices possibles.

1. LE STADE INITIAL D'INTESTIN CEPHALIQUE PRIMITIF.

Appliqué à l'origine contre la paroi ventrale du tube neural l'intestin primitif s'en trouve séparé entre le 21ème et le 33ème jour (stade 1,5 mm) lors de la formation de la chorde dorsale par le mésenchyme qui vient s'insinuer autour d'elle.

A cette même période, sur la paroi ventrale de l'intestin primitif se trouve la première ébauche du système respiratoire sous forme d'une crête sur la face externe à laquelle correspond un sillon à l'intérieur de la lumière, le sulcus laryngo-trachéal.

Secondairement les cellules bordantes initialement en une seule couche se multiplient principalement sur la paroi ventrale et l'épaississement ainsi constitué correspond au bourgeon pulmonaire. En arrière au contraire, sur l'intestin primitif, il n'existe toujours qu'une seule couche de cellules.

2. SEPARATION DE L'OESOPHAGE ET DE LA TRACHEE.

Cette séparation se fait à la fois dans le plan vertical et dans le plan horizontal. Débutant à une période variable selon les

auteurs (entre le stade 2,5 mm et 7,5 mm), il semble que "ce phénomène ait lieu plus précisément au stade 4 mm" (Renard), soit à trois semaines et demie.

Elle s'effectue grâce au rapprochement et à la réunion de deux masses cellulaires nées des faces internes du tube intestinal primitif qui forment à l'intérieur de la lumière deux crêtes composées de cellules endodermiques (ces deux crêtes naissent juste en arrière du bourgeon pulmonaire).

Dans le sens horizontal ces deux crêtes se rejoignent sur la ligne médiane séparant ainsi la trachée en avant de l'oesophage en arrière (anciennement on considérait plutôt que cette séparation s'effectuait par pincement de l'intestin primitif, mais ce phénomène n'a pu être mis en évidence).

Dans le sens vertical, les deux crêtes se réunissent de plus en plus en avant et forment en bas l'extrémité inférieure du bourgeon pulmonaire. Le dernier point de cette séparation verticale semble correspondre au niveau de la bifurcation trachéale (Potts). Le stade où s'achève cette séparation est hélas mal précisé, vraisemblablement vers la cinquième semaine.

3. EVOLUTION DU TUBE OESOPHAGIEN.

Si pendant la séparation des deux tubes leur allongement s'est poursuivi, cette évolution ne cesse pas du jour de cette séparation complète.

Dans le cas particulier de l'oesophage, deux processus vont évoluer de pair :

- l'occlusion épithéliale et la recanalisation d'une part,
- l'allongement de l'oesophage d'autre part.

1/ Occlusion épithéliale et recanalisation

Si ce processus est bien établi, il est encore discuté et dans sa date (stade 7 à 9 mm semble-t-il pour Jordan) et dans son étendue

A cette période en effet, par suite du développement de l'épithélium, l'oesophage peut être considéré comme un tube solide, mais l'unanimité n'a encore pu se faire sur la zone oesophagienne ainsi transformée. S'agit-il de sa totalité ou simplement d'une partie de celui-ci

Personnellement, Renard par l'observation d'embryons de 13 mm n'a constaté l'existence de cette occlusion complète qu'au 1/3 moyen de l'oesophage, zone correspondant à la région de la bifurcation trachéale.

De toute façon ce stade d'oesophage plein est bien précisé et doit nécessairement être suivi d'une reperméabilisation qui s'effectue par "vacuolisation". Au sein du tissu épithélial qui obture le tube oesophagien primitif apparaissent des vacuoles qui s'accroissent progressivement et par coalescence donnent naissance au tube creux oesophagien définitif. (Pour Schridde, l'oesophage n'est jamais un tube plein mais existeraient simplement des ponts épithéliaux se résorbant ultérieurement).

2/ Allongement de l'oesophage

Si initialement l'oesophage croissait en longueur parallèlement à l'ébauche trachéale, dès la séparation trachéo-oesophagienne, ce processus d'allongement devient très rapide (Politzer et Pastelle, Schridde), processus d'allongement qui s'accompagne d'une réduction de diamètre (ce qui se comprend d'autant plus facilement que l'oesophage est un tube plein).

Au total de l'étude de l'embryologie de l'oesophage, trois vices principaux peuvent être rencontrés :

- des vices de séparation à l'origine des fistules trachéo-oesophagiennes,
- des vices consécutifs à l'atteinte de la lumière oesophagienne par le processus de comblement épithélial (que celui-ci soit limité ou non à de simples ponts), qui peuvent être horizontaux (rétrécissements ?) ou verticaux (duplication ? : Ladd),
- des vices d'allongement enfin à l'origine du brachy-oesophage.

Dernier point à noter : s'il ne nous a pas été possible de retrouver quelle était la zone de l'oesophage qui correspondait initialement à la bifurcation trachéale, l'allongement de l'oesophage lorsque

cette séparation est effectuée apparaît comme des plus rapides (plus rapide que celui de la trachée) et s'effectue parallèlement au processus de reperméabilisation (de Thibault).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX

A la suite de cette étude de l'embryologie et avant d'envisager les aspects cliniques du rétrécissement congénital de l'oesophage à la lumière de nos observations personnelles et de celles que nous avons pu retrouver, il aurait été des plus intéressants de donner les caractères anatomo-pathologiques de cette affection, d'en déduire quelques hypothèses pathogéniques et de voir si nos constatations répondaient à ces caractères.

Hélas ceux-ci ne peuvent être définis car aucune étude systématique n'a pu être effectuée, cette absence s'expliquant du reste sans peine par le très petit nombre de biopsies ou d'exérèses chirurgicales effectuées.

Pour cette raison, c'est seulement en conclusion que nous essaierons d'effectuer à partir des très rares observations que nous avons pu retrouver une synthèse de l'anatomie pathologique à qui nous demanderons d'étayer dans la mesure du possible nos hypothèses pathogéniques.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Comme nous l'avons vu lors de l'historique, les statistiques importantes concernant le rétrécissement congénital de l'oesophage sont des plus rares. Aussi le fait que nous ayons pu personnellement en recueillir 17 cas nous a-t-il incité à ce travail.

Ceux-ci furent réunis en 17 ans et pour la quasi-totalité aux Enfants Malades. Notre première observation remonte en effet à 1950 et la dernière est, si l'on peut dire, contemporaine de ce travail puisque le diagnostic vient seulement d'en être effectué. (Dans le même temps il était constaté et opéré aux Enfants Malades 224 atrésies avec ou sans fistule oesophagienne).

Ces 17 cas, nous allons les exposer maintenant sur le plan clinique, diagnostique et thérapeutique, mais il nous faut avouer que certains d'entre eux peuvent un instant paraître douteux et prêter à discussion. Nous avons donc jugé utile, au terme de leur exposé, de pratiquer une critique du diagnostic et d'essayer ainsi de justifier nos conclusions diagnostiques.

OBSERVATION No. 1

SAN... Michèle

Cette enfant, née en septembre 1947, est vue pour la première fois à l'Hôpital des Enfants Malades le 10 mars 1950 à l'âge de deux ans et demi pour dysphagie.

L'interrogatoire ne retrouve qu'une seule notion, celle de l'ingestion quelques semaines auparavant de "liquides chauds".

L'oesophagoscopie pratiquée le 16 mars 1950 retrouve à 18 cm un rétrécissement annulaire régulier admettant la bougie n° 16.

Devant l'aspect de ce rétrécissement, on discute son origine congénitale plus vraisemblable qu'une brûlure et on entreprend d'emblée les dilatations par voie haute.

Celles-ci, commencées à la bougie n° 18, sont rapidement couronnées de succès et 4 mois après, une bougie n° 30 peut être passée sans aucune difficulté.

L'enfant a été revue en 1963 à l'âge de 16 ans et allait bien.

Le diagnostic de rétrécissement congénital a été ici retenu et ce, malgré les antécédents de "brûlure par liquide chaud". En fait une telle hypothèse ne tient guère. Comme le dit Lemariey, "cette éventualité est des plus rares, réserve faite des observations faites Outre-Manche de "babies" plus ou moins ébouillantés en buvant directement au bec de la théière". Si ce liquide chaud avait dû entraîner une brûlure basse, il n'aurait pas manquer d'entraîner un retentissement au niveau de la face et de la bouche. Il n'en était rien.

OBSERVATION No. 2

CAL... X.

Né en juin 1954, cet enfant est vu pour la première fois à la consultation des Enfants Malades le 3 mai 1955, pour une dysphagie dont le début n'a pu être exactement précisé.

L'oesophagoscopie faite le 5 mai 1955 a mis en évidence une sténose dont le caractère congénital ne faisait aucun doute, en entonnoir à la partie moyenne de l'oesophage et admettant une bougie n° 23.

Les dilatations sont immédiatement entreprises et quatre mois après il était possible de passer sans difficulté une bougie n° 33.

OBSERVATION No. 3

PIE... Sylvie, née le 3 décembre 1956.

Cette enfant âgée de 16 mois est adressée le 16 avril 1958 au service de chirurgie des Enfants Malades pour vomissements.

Ancienne prématurée de 8 mois, elle a présenté dès la naissance des vomissements glaireux mais non sanglants, stoppés par l'utilisation d'une alimentation plus fluide.

A l'âge de 6 mois, les vomissements ont repris d'allure identique et s'accompagnant alors de faim avec amaigrissement et constipation. Ils évoluent par crises de 15 jours, un mois, séparées par des intervalles libres.

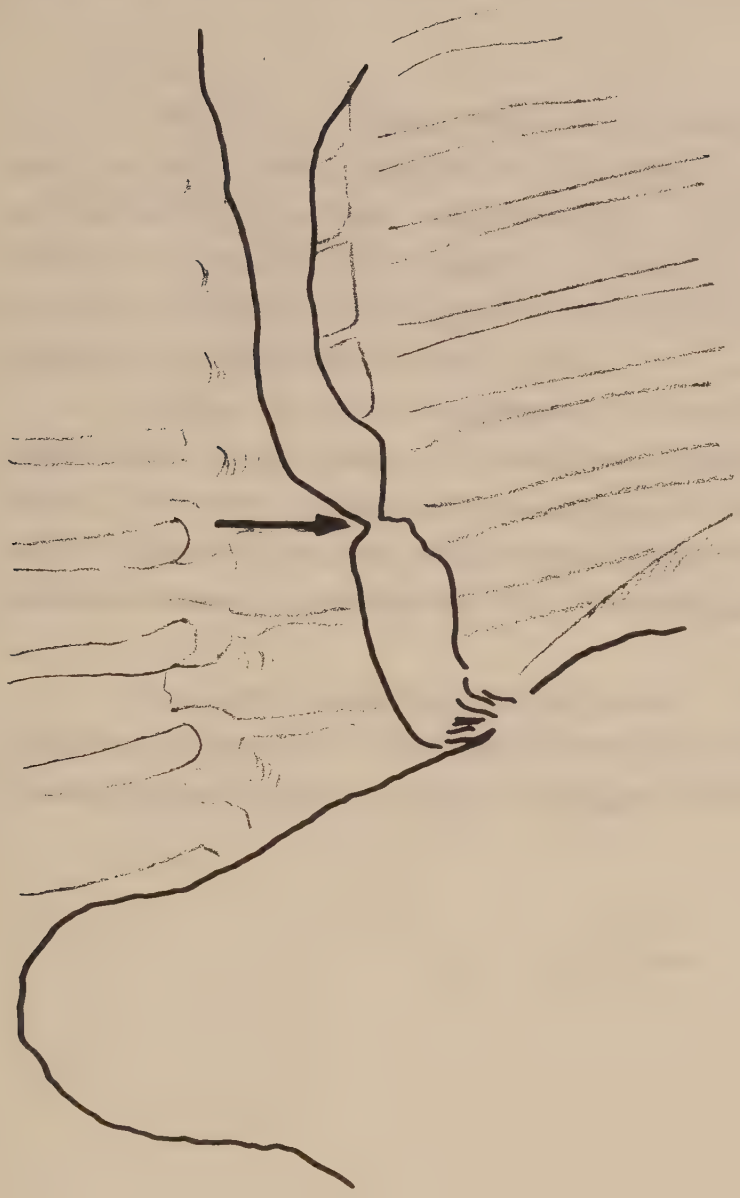
Une radiographie pratiquée avant l'admission avait mis en évidence une sténose oesophagienne avec défilé fusiforme, dilatation sus-stricturale et existence d'un angle de His normal.

Le 19 avril 1958, trois jours après son admission, le diagnostic de sténose oesophagienne est confirmé par une nouvelle radiographie qui montre une obstruction quasi totale avec absence de passage dans le bas oesophage.

21 avril 1958 : une oesophagoscopie est pratiquée qui met en évidence à 20 cm des arcades un rétrécissement annulaire d'aspect cicatriciel qui admet sous oesophagoscopie une bougie n° 14. Une dilatation immédiatement entreprise s'avère facile jusqu'au n° 20 et le passage gastrique se trouve confirmé par un examen radioscopique.

Les dilatations sont dès lors poursuivies de façon régulière et deux mois après leur début, il est possible d'utiliser une bougie n° 30.

Entre temps, le 10 mai 1958, un nouvel examen radiologique a confirmé l'existence d'un rétrécissement annulaire concentrique haut de 1 à 2 mm sur l'oesophage inférieur. Il s'accompagne d'une dilatation modérée de l'oesophage sous-jacent. Il n'y a pas de reflux, il n'existe aucune malformation évidente, hormis un cardia un peu large sur une série de radiographies. (Figure 1 p.15).



PIE... Sylvie

10.V.58

Figure n° 1

L'enfant n'a pas été revue ces dernières années, les dilatations ayant été poursuivies en province.

Si ici le diagnostic de rétrécissement congénital a été finalement retenu, deux signes et l'argument de fréquence nous ont fait hésité un instant. En effet, l'existence de vomissements de caractère discontinu dès la naissance et l'aspect cicatriciel de la muqueuse à l'oesophagoscopie joints à la fréquence de l'affection pouvaient incliner au diagnostic d'oesophagite peptique.

Mais un bas oesophage strictement normal à la radiographie avec angle de His en place, l'absence de reflux, de tout épisode de saignement, de toute modification muqueuse autre qu'un aspect cicatriciel, nous firent éliminer cette hypothèse et confirmer le diagnostic de rétrécissement congénital de l'oesophage.

Un seul problème reste posé : l'interprétation de la sténose totale vue sur les radiographies du 19 avril 1958 et non retrouvée à l'oesophagoscopie : corps étranger alimentaire ?

OBSERVATION No. 4

AND... Laurence

Cette enfant née le 12 décembre 1957 a été vue pour la première fois à l'âge d'un an pour une dysphagie complète provoquée par un corps étranger (grain de maïs).

L'oesophagoscopie aussitôt pratiquée a mis en évidence un rétrécissement annulaire à 20 cm des arcades dentaires supérieures et admettant les bougies 20 et 22. La muqueuse était normale.

Nous ne possédons aucun renseignement sur la symptomatologie antérieure qui devait être modérée, étant donné les circonstances de découverte (et le diamètre de l'anneau).

L'aspect endoscopique plaide en faveur d'une origine congénitale et les dilatations immédiatement entreprises permettent en deux mois à l'oesophage d'accepter une bougie n° 30.

OBSERVATION No. 5

GRA... Pascale

Cette enfant née le 13 août 1961 est adressée au service de chirurgie de l'Hôpital des Enfants Malades à l'âge de 2 mois (16 octobre 1961) pour rejets nasaux de l'alimentation n'entraînant pourtant pas de retentissement général.

Des radiographies effectuées avant son entrée avaient mis en évidence un rétrécissement oesophagien dans le 1/3 inférieur avec dilatation sus-jacente et petit passage dans l'estomac.

Le 19 octobre 1961, de nouvelles radiographies de l'oesophage sont pratiquées, qui mettent en évidence une sténose de 2 CM de long à début brusque siégeant à l'union du 1/3 moyen et du 1/3 inférieur de l'oesophage.

Le bas oesophage est normal. (Figure 2 A p. 19).

Devant ces clichés, on conclut à un aspect de sténose congénitale avec distension sus-jacente sans signes de lutte.

23 Octobre 1961 : les dilatations sont alors immédiatement entreprises et commencées au n° 11.

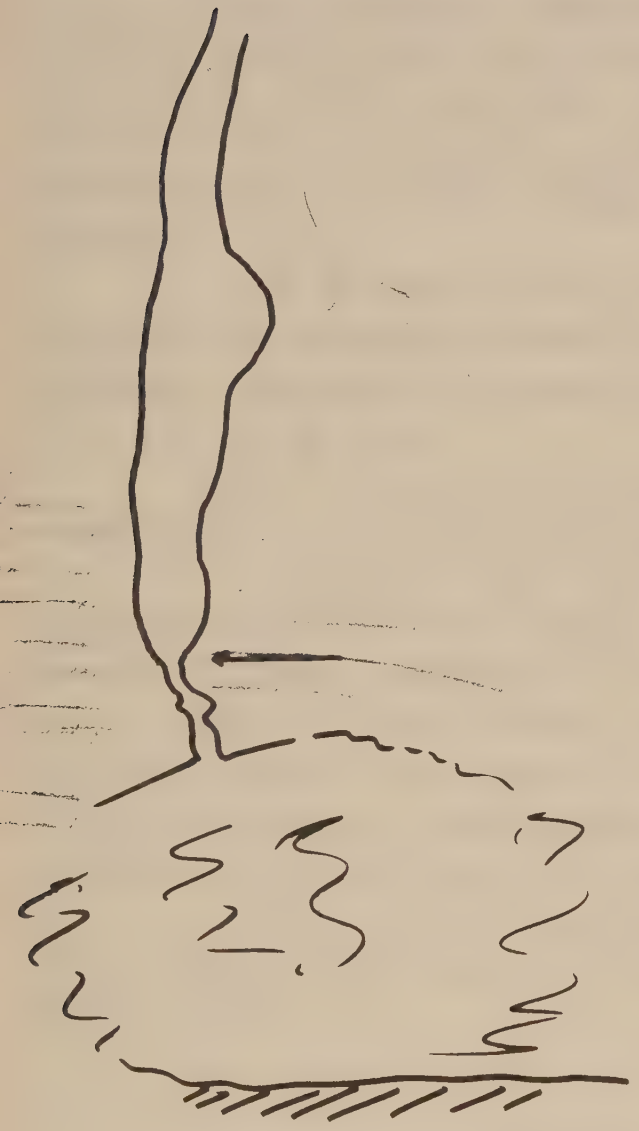
Les résultats de ces dilatations s'avèrent rapides puisque 2 mois après le début il est possible d'employer une bougie n° 25 et 6 mois après, une bougie n° 30.

L'amélioration se maintient et 10 mois après, une première série de radiographies de contrôle met en évidence un aspect sub-normal avec léger rétrécissement et absence de dilatation sus-jacente.

L'enfant a depuis cette date été revue régulièrement et en 1964, il était facile d'utiliser une bougie n° 34.

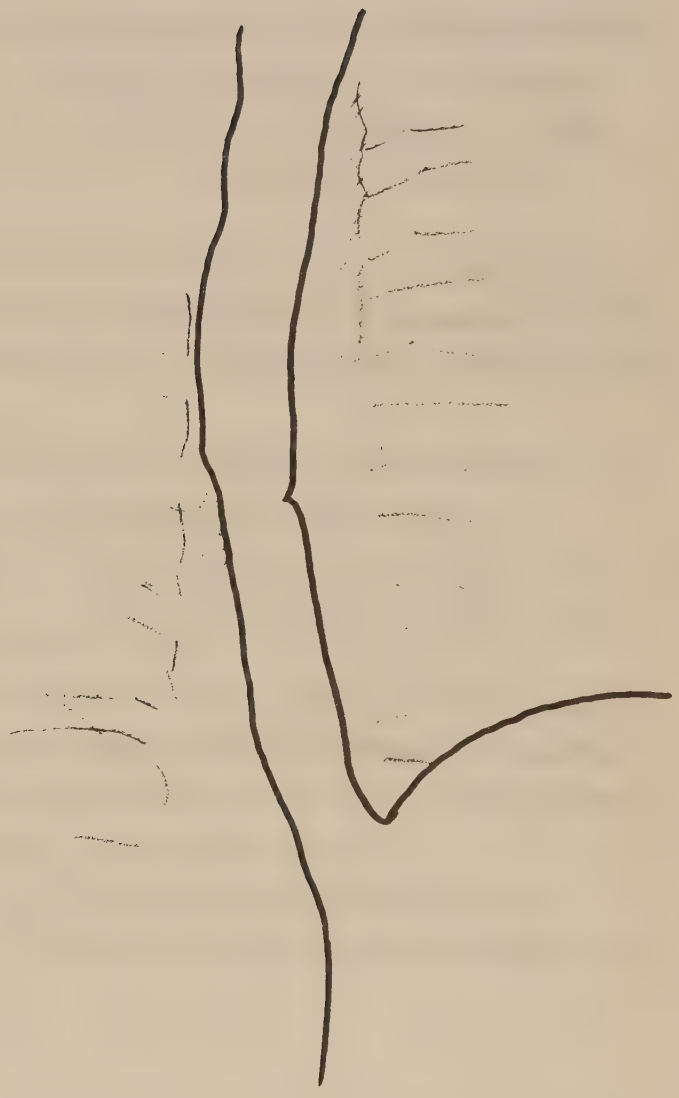
Des radiographies effectuées à cette date montraient un oesophage de calibre normal avec seulement une petite incisure du bord gauche visible en regard de D7-D8. S'agit-il d'un vestige du rétrécissement ancien ? (Figure 2 B p.19).

De toute façon, il n'existe aucun trouble dysphagique.



19.X.1961

A.



15.IX.1964

B.

Figure n° 2

OBSERVATION No. 6

LER... Patrick, né le 7 mars 1961.

Ce garçon a été vu pour la première fois à l'âge de deux jours pour une atrésie de l'oesophage opérée par le Dr. Prochiantz.

Deux mois après l'intervention, le 12 mai 1961, les radiographies de contrôle mettent en évidence la persistance d'un rétrécissement au point de suture, mais étant donné la bonne tolérance et le passage suffisant de l'alimentation liquide, il est décidé de surseoir à toute dilatation et d'attendre quelques mois et les résultats d'un nouvel examen.

Le 16 novembre 1961, soit à l'âge de huit mois, l'enfant est revu pour un wheezing trachéal lors de l'alimentation qui apparaît après quelques cuillères et disparaît lentement si l'alimentation est suspendue. Il n'y a pas de toux.

Dans l'attente d'un nouvel examen radiologique, on conclut à la compression d'une trachée molle par un oesophage se vidant mal.

13 janvier 1962 : les nouvelles radiographies révèlent la constitution d'un "méga-oesophage" par sténose congénitale basse. La zone de l'atrésie (rétrécie au mois de mai) est bien dilatée.

Devant un tel tableau, les dilatations sont immédiatement entreprises à partir d'une bougie n° 13. Poursuivies régulièrement à raison d'une par semaine, l'amélioration est rapide malgré un petit accrochage postérieur (le 22 février 1962, passage d'une sonde n° 29).

2 Mars 1963 : persistance de difficultés de déglutition (mais passage radiologique et aspect d'incoordination oesophagienne lors de la scopie).

Cette observation appelle quelques réflexions d'ordre diagnostique. En effet, dans les deux mois qui suivirent la résection oesophagienne, une radiographie de contrôle mit en évidence une sténose bien tolérée au niveau de l'anastomose. Et ce n'est que six mois plus tard que les premiers signes apparurent : wheezing attribué à la compression d'une trachéo-malacie par un oesophage se vidant mal. Ceci sans examen radiologique.

Il est certain qu'alors on envisageait seulement la sténose anastomotique. Il n'en était rien en fait puisque si des radiographies confirmèrent la dilatation et la sténose, celle-ci ne siégeait plus au lieu de l'anastomose, mais au 1/3 inférieur, et était manifestement congénitale. De plus la dilatation oesophagienne consécutive à la lutte pour franchir la sténose avait permis l'effacement quasi total de la sténose anastomotique qui ne s'était donc jamais accompagnée de troubles.

OBSERVATION No. 7

REG... Florence, née le 5 mars 1961.

Hospitalisée dans le service de chirurgie des Enfants Malades pour rétrécissement de l'oesophage le 11 mai 1962.

L'histoire de l'affection se résume à des épisodes de dysphagie avec rejets de salive au début, puis vomissements ayant été à l'origine de déshydratation traitée en province. Les radiographies alors effectuées, et non vues, auraient montré "une image évocatrice de rétrécissement congénital de l'oesophage par diaphragme. Le bas oesophage est normal. Il n'y a pas de hernie hiatale et pas de signes cliniques d'oesophagite". (Figure 3 A p.23).

Le 13 mai 1962 : une oesophagoscopie met en évidence un rétrécissement serré à 14 cm avec muqueuse blanchâtre érosive et saignant un peu.

Le 15 mai 1962 : une radio-cinéma révèle une double lésion :

1. au 1/3 moyen une sténose typique à type de défilé de 1 cm de long environ avec dilatation sus-jacente modérée.
2. au 1/3 supérieur, une membrane annulaire qui prédomine en arrière, mais semble circulaire.

Des dilatations sont alors immédiatement entreprises à partir du calibre n° 8, mais l'augmentation de calibre se montre difficile et le 4 juin 1962, il est impossible de trouver l'orifice.

La décision est alors prise de faire une gastrostomie préalable à un fil sans fin.

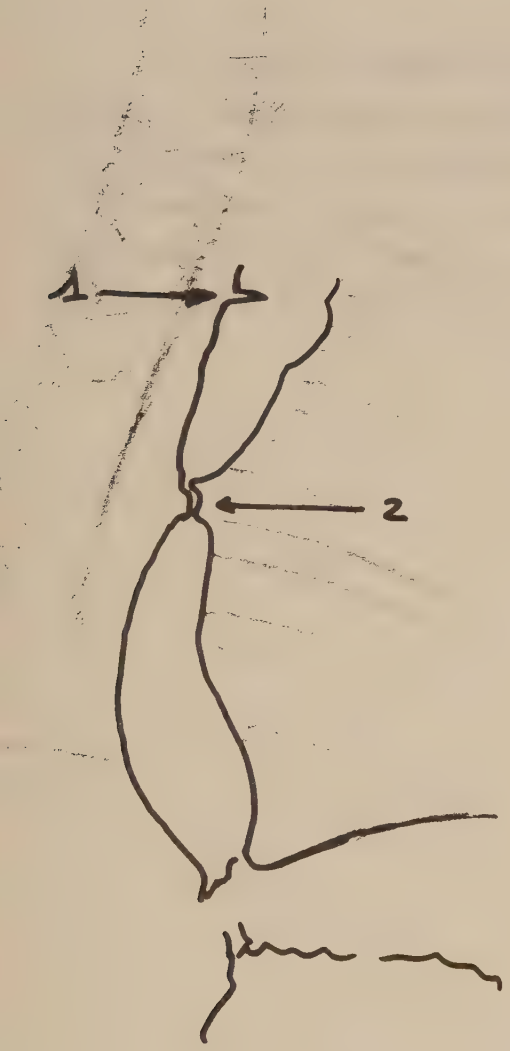
Nouvelles radiographies, le 12 juin 1962, avant la gastrostomie qui confirment l'existence de la sténose tubulaire du 1/3 moyen et de l'incisure du 1/3 supérieur de l'oesophage thoracique. (Figure 3B p.23).

19 juin 1962 : gastrostomie effectuée avec sonde de Pezzer en ragard du cardia.

9 juillet 1962 : mise en place du fil sans fin.

3 septembre 1962 : premier essai de dilatation rétrograde à partir du calibre n° 16.

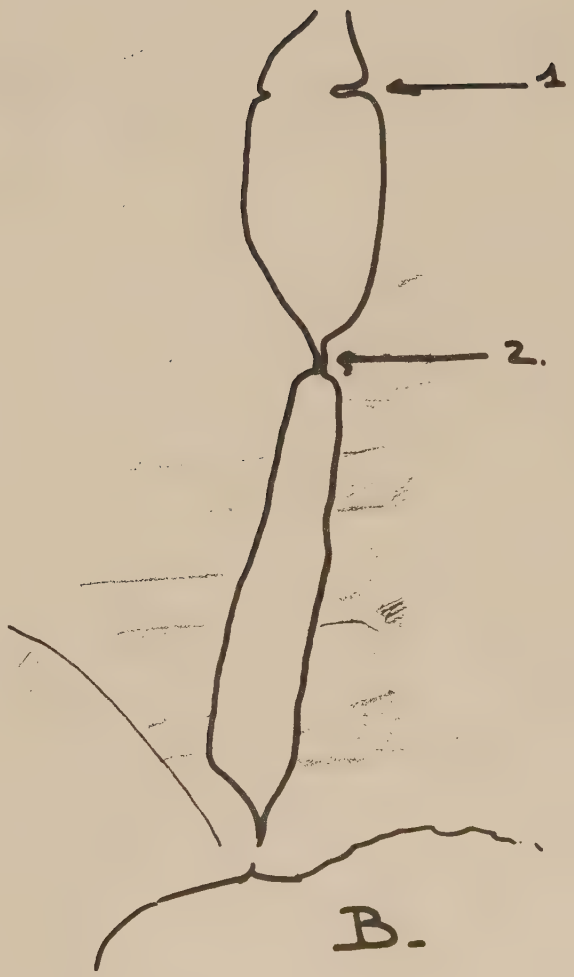
REG... Florence



3. V. 1962

A.

12. VI. 1962



B.

Figure n° 3

Les résultats des dilatations se montrent rapides et sept semaines après, l'oesophage admet sans incidents une bougie n° 30.

Depuis lors, les dilatations ont été poursuivies régulièrement par voie rétrograde jusqu'en juin 1963, par voie haute depuis.

Actuellement, les bougies n° 33 et 35 passent facilement mais il existe quelques difficultés à retrouver l'orifice.

Ici le diagnostic de rétrécissement congénital de l'oesophage a été retenu malgré le premier aspect oesophagoscopique : muqueuse blanchâtre érosive saignant un peu au contact. En fait les radiographies confirmaient l'aspect normal du bas oesophage avec cardia en place et muqueuse d'aspect normal. D'autre part les lésions siégeaient manifestement très à distance de la jonction oeso-gastrique.

OBSERVATION No. 8

GAU... Patricia, née le 28 février 1962.

Cette enfant est adressée au service de chirurgie de l'Hôpital des Enfants Malades le 27 octobre 1962 (8 mois) pour une dysphagie quasi totale avec efforts de vomissements dès la première bouchée.

En fait l'introduction des aliments à la sonde ne produit pas de vomissements.

Dans les antécédents, on retrouve dans le premier mois de la vie deux crises de vomissements transitoires qui cédèrent aux antispasmodiques. Malgré ces quelques épisodes le poids avait progressé normalement.

Radiographies du 25 octobre 1962 : rétrécissement de l'oesophage de 2,5 cm de haut sur 1 cm de large siégeant à l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur, de paroi régulière, sans dilatation sus-jacente (D6-D7).

Bas oesophage d'aspect normal.

Cette constatation est confirmée par un premier examen oesophagoscopique qui révèle un "obstacle" sur la paroi droite de l'oesophage et fait conclure : sténose avec hypertrophie de consistance plus dure.

Les dilatations sont aussitôt commencées le 5 novembre 1962 au n° 19.

19 novembre 1962 : nouvelle oesophagoscopie : sténose annulaire à 15 cm des arcades dentaires supérieures empêchant le passage du tube 6 x 35. La muqueuse a un aspect cicatriciel blanchâtre scléreux, mais il n'existe pas d'oesophagite dans la partie explorée.

Depuis lors les dilatations ont été poursuivies en province et l'enfant, hélas, perdue de vue.

Etant donné le début des troubles dans les trois premiers mois de la vie, ce défaut pourrait être gênant pour affirmer le diagnostic. En effet, l'argument de fréquence plaiderait plutôt pour une oesophagite peptique de révélation précoce. Mais, nous l'avons vu, le bas oesophage était très nettement normal à la radiographie, sans reflux, et il n'existait aucune oesophagite.

OBSERVATION No. 9

CAD... Catherine, née le 2 août 1962.

Cette enfant est admise dans le service de chirurgie des Enfants Malades pour un rétrécissement de l'oesophage ayant nécessité au préalable une gastrostomie à Arras.

Prématurée, elle pesait à la naissance 1.505 grs. et avait été admise au centre hospitalier. Là, quelques jours après son admission, s'était déclarée une septicémie à paracoli avec ulcérations cutanées et nécrose, qui réagit bien aux antibiotiques.

Au début du mois de septembre (un mois), apparition de troubles de la déglutition qui font pratiquer une première série de clichés (7 septembre 1962). Ils mettent en évidence (figure 4A p.27) :

- existence à l'union 1/3 moyen 1/3 supérieur d'un court défilé précédant 2 cm d'oesophage apparemment normal,
- au-delà, sur 3,5 cm, rétrécissement irrégulier de l'oesophage,
- doute sur un reflux gastro-oesophagien,
- reflux trachéal.

Ces clichés font alors envisager un diagnostic d'oesophagite par reflux. La thérapeutique antibiotique alors reprise avec association de corticoïdes donne lieu à une amélioration.

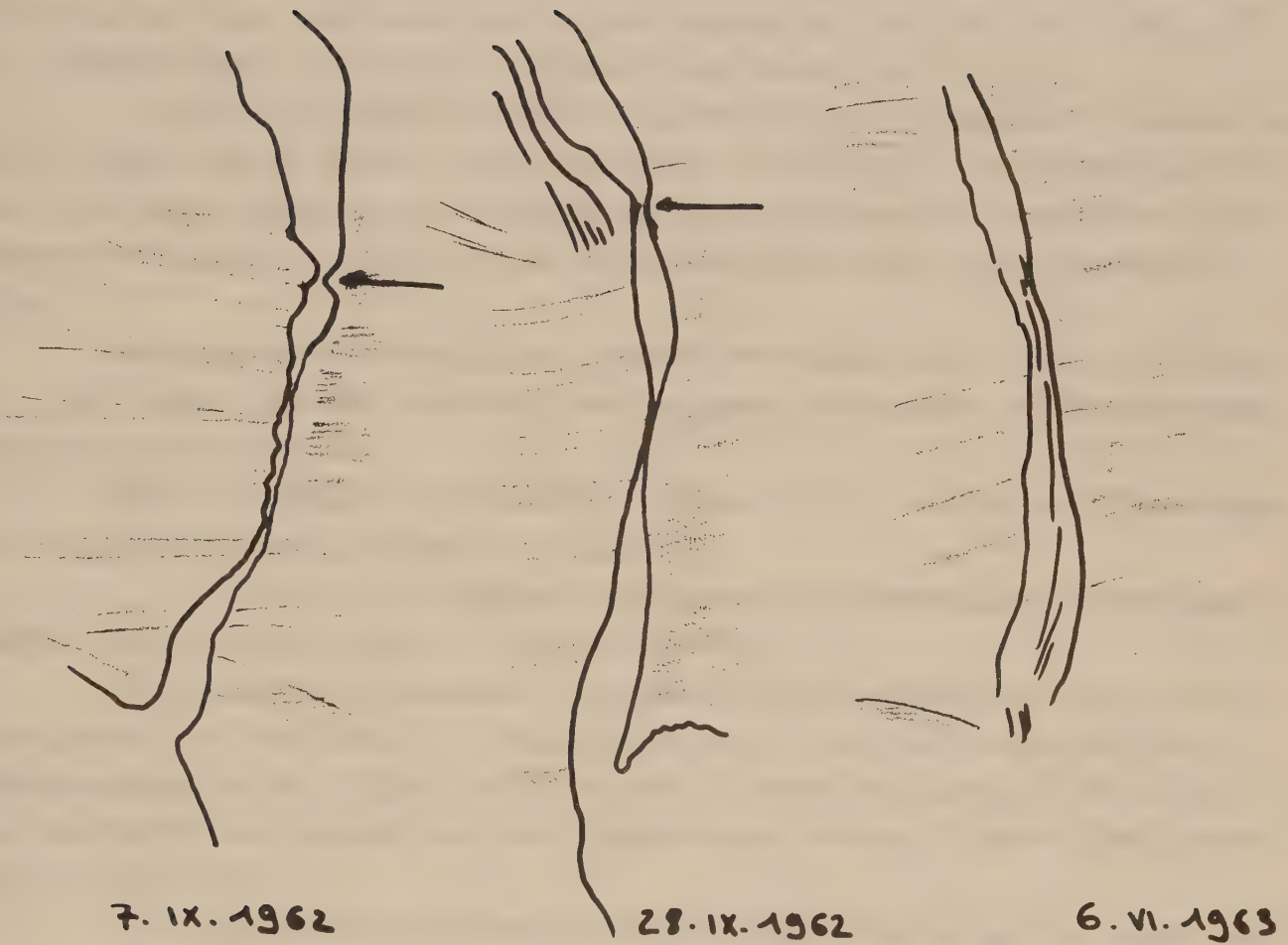
Sur le plan général, le retard pondéral persiste.

28 septembre 1962 : de nouvelles radiographies effectuées (figure 4Bp.27)

1. confirment la sténose du 1/3 supérieur - 1/3 moyen,
2. mettent en évidence une amélioration nette des 1/3 moyen et 1/3 inférieur. S'il persiste en effet un défilé à ce niveau, il ne mesure plus que 1,5 cm et est à bord net (défaut d'imprégnation ?).
3. L'oesophage inférieur apparaît normal.

A l'âge de deux mois (octobre), la dysphagie reprend, s'aggrave, entraînant l'obligation d'un régime purement liquide et une altération de l'état général qui amène à pratiquer une gastrostomie et le transfert aux Enfants Malades.

CAD... Catherine



7. IX. 1962

A.

28. IX. 1962

B.

6. VI. 1963

C.

Figure n° 4

Le 8 novembre 1962, l'état général est des plus médiocres et une première tentative de passage de fil sans fin se traduit par un échec. On décide alors d'attendre et d'alimenter par la sonde de gastrostomie.

Le 19 novembre 1962 : sous oesophagoscopie, il est possible de mettre en place un fil sans fin.

Dès lors les dilatations sont entreprises à partir du calibre 14 et entraînent une amélioration rapide puisqu'au bout de trois mois, il est possible sans incident d'utiliser une bougie n° 25.

Le 27 mai 1963 (10 mois), alors qu'on envisageait l'ablation du fil sans fin, l'enfant est réadressée à l'hôpital pour hémorragie de sang noir puis rouge par la bouche de gastrostomie qui se montre incontinente et syndrôme respiratoire aigu alarmant avec encombrements et râles.

Le syndrôme hémorragique s'améliore rapidement, mais l'altération de l'état général persiste avec signes pulmonaires et encombrement trachéo-bronchique.

Radio-cinéma de contrôle le 5 juin 1963 : retour de l'oesophage à un calibre normal. (Figure 4 C p.27).

15 juin 1963. Comment expliquer les hémorragies ? une oesophagite est évoquée, mais ... aucune preuve.

Le syndrôme pulmonaire : fistule broncho-gastrique avec abcès sous-phrénique consécutif à l'incontinence de la gastrostomie. Une broncho-graphie du 15 juin 1963 montre du reste une opacité du lobe postéro-inférieur gauche qui est opaque sans niveau liquide (malformation ? effraction ?).

19 juin 1963 : nouvelle radiographie faite par la sonde de gastrostomie montre un passage en direction de l'opacité résiduelle du lobe inférieur gauche. Une communication broncho-gastrique est discutée.

27 juin 1963. Devant l'incontinence de la bouche de gastrostomie, sa fermeture est décidée et à cette occasion aucune anomalie diaphragmatique n'est retrouvée à l'appui des hypothèses faites.

16 juillet 1963. La persistance des signes pulmonaires entraîne une lobectomie inférieure gauche qui, elle aussi, confirme l'absence de lésion diaphragmatique et à l'occasion de laquelle on retrouve un oesophage extérieurement sain.

Au total, ces deux accidents : hémorragie plus syndrôme pulmonaire ne semblent avoir fait que s'ajouter à un rétrécissement congénital de l'oesophage qui réagissait favorablement à la thérapeutique du fil sans fin.

Revue depuis à 4 reprises, les dilatations ont été poursuivies sans incident (8 novembre 1965 : sonde n° 36). Va bien.

Au terme de cette observation, il est manifeste que c'est celle qui a posé le plus de problèmes diagnostiques indépendamment du reste de l'accident ultérieur. En effet l'aspect filiforme et irrégulier du bas oesophage sur les premiers clichés fit envisager d'emblée l'hypothèse d'une oesophagite par reflux. Mais :

1. cet aspect régressa rapidement après traitement antibiotique et anti-inflammatoire,
2. le bas oesophage était normal,
3. la sténose oesophagienne sus-jacente de type membraneux était séparée de cet aspect filiforme par une partie d'oesophage de calibre normal,
4. les résultats de la thérapeutique par dilatation furent rapides et vinrent confirmer le diagnostic.

Un doute demeure néanmoins sur une éventuelle oesophagite peptique, mais il ne peut en aucune manière faire éliminer, semble-t-il, du cadre des sténoses congénitales l'anneau nettement sus-jacent qui a disparu totalement après traitement. Pour cette raison, nous jugeons utile de conserver le diagnostic de rétrécissement congénital oesophagien.

OBSERVATION No. 10

BRA... Monique, née en juillet 1961.

Vue pour la première fois au mois de janvier 1963 pour dysphagie dont le début n'a pu être précisé.

Le 8 janvier 1963 (figure 5 A p.31), des radiographies d'oesophage mettent en évidence au 1/3 moyen 1/3 inférieur de l'oesophage un arrêt quasi total avec dilatation sus-jacente. Au niveau de l'arrêt, image lacunaire correspondant à un corps étranger vraisemblable.

Au-dessous, l'oesophage apparaît rétréci sur 2,5 cm, mais il est difficile d'éliminer une mauvaise imprégnation.

Passage gastrique et bas oesophage d'aspect normal.

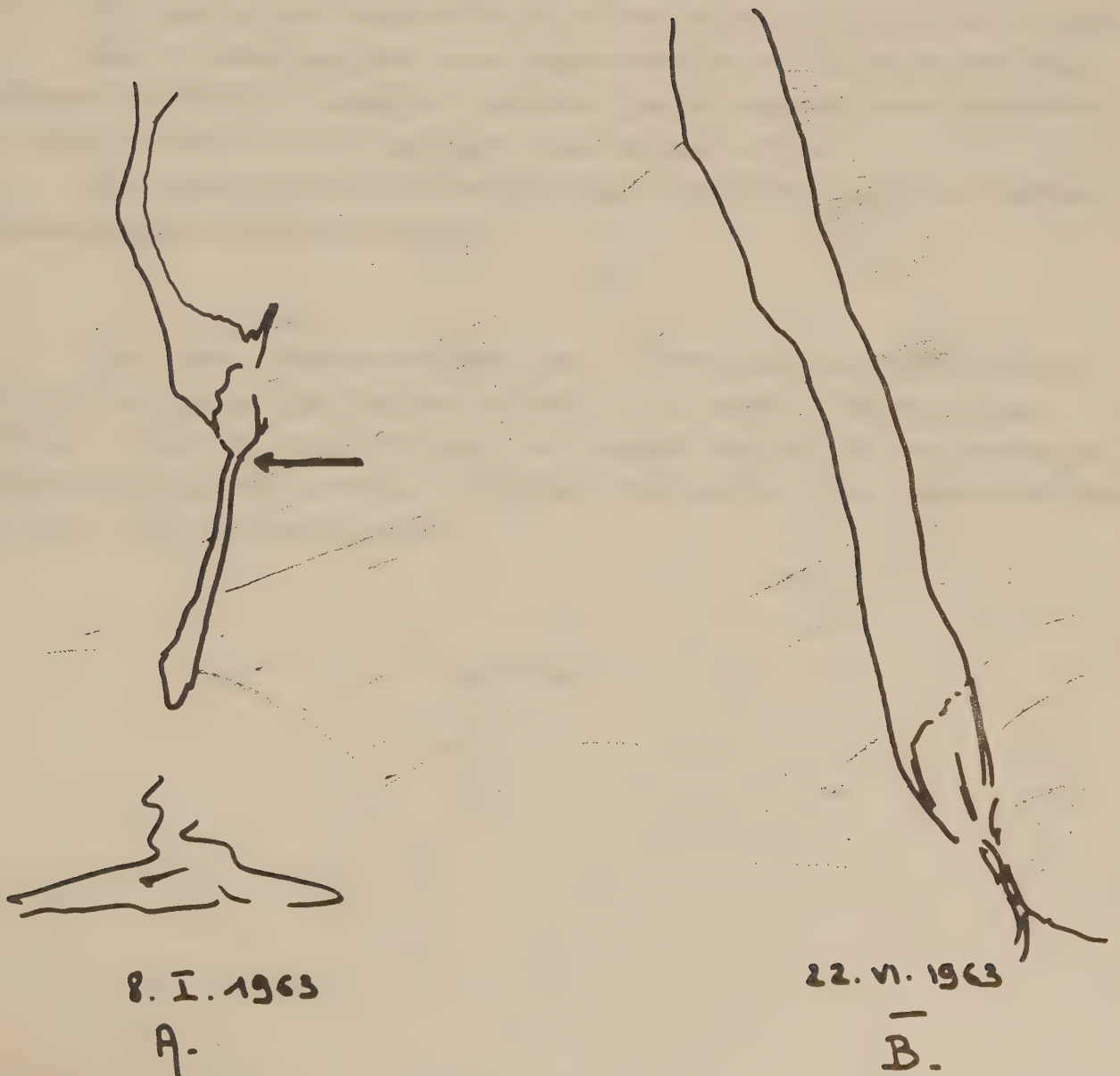
Le 9 janvier 1963, l'oesophagoscopie retrouve une sténose oesophagienne annulaire qui s'avère infranchissable. Elle était surmontée de liquide de stase avec débris alimentaires. La muqueuse normale contribue à faire évoquer le diagnostic de rétrécissement congénital.

Des dilatations sont alors immédiatement entreprises à partir d'une bougie n° 11 et suivies de résultats rapides (bougie n° 30 au bout de deux mois et demi).

22 juin 1963 : radiographie de contrôle : image oesophagienne d'aspect normal. (Figure 5 B p.31).

Depuis, va bien hormis un épisode d'obstruction par corps étranger alimentaire le 21 octobre 1963 (l'oesophage acceptait pourtant une bougie n° 32).

BRA... Monique



8. I. 1963

A.

22. VI. 1963

B.

Figure n° 5.

OBSERVATION No. 11

LAC... Eric, né le 12 juin 1960.

Vu pour la première fois le 13 septembre 1963 à la suite de radiographies d'oesophage pour dysphagie d'apparition non précisée.

Ces radiographies mettent en évidence à 4,5 cm du diaphragme une membrane perforée d'environ 7/10 cm évoquant un rétrécissement congénital. Bas oesophage normal.

Le 24 septembre 1963, oesophagoscopie : à 25 cm des arcades, rétrécissement régulier à type de diaphragme d'un diamètre de 1/2 cm environ. Si la muqueuse est d'aspect cicatriciel, elle ne saigne pas, ne présente aucune lésion d'oesophagite.

On conclut au diagnostic de rétrécissement congénital à dilater.

Les dilatations dès lors commencées au n° 14 se poursuivent rapidement grévées à quelques reprises par un spasme, mais permettant au bout de trois mois le passage d'une bougie n° 34.

Une radiographie de contrôle alors effectuée met en évidence un oesophage de calibre normal.

Ici comme dans notre septième observation, un doute pouvait demeurer en raison de l'aspect cicatriciel, mais ne saignant pas, de la muqueuse. Mais ce caractère joint à l'aspect normal du bas oesophage à la radiographie et le siège nettement sus-cardial des lésions éliminent là aussi toute interrogation.

OBSERVATION No. 12

BRE... Catherine, née le 5 juillet 1962.

Soeur jumelle de BRE... Véronique admise dans le service pour atrésie de l'oesophage et opérée le jour de sa naissance.

Pesant à la naissance 2,100 kg, elle est admise dans le service le 7ème jour (12 juillet 1962) pour des troubles de la déglutition avec cyanose et apnée survenant au cours de toutes les tétées.

La mise en place d'une sonde de gavage révèle l'existence d'un petit obstacle franchissable.

Des radiographies d'oesophage effectuées les 10 et 13 juillet mettent en évidence un aspect identique :

Rétrécissement segmentaire évoquant un rétrécissement congénital de 1/2 cm de long environ siégeant à l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur de l'oesophage avec petite dilatation sus-stricturale. Le rétrécissement admet la sonde qui peut progresser jusqu'à l'estomac. Sur une des séries on note le passage de traces de baryte dans l'arbre aérien que l'on attribue à une fausse route.

Devant cet aspect, l'intervention chirurgicale est décidée et effectuée le 18 juillet 1962.

Compte-Rendu Opératoire

Jumelle de 10 jours dont la soeur a été opérée neuf jours auparavant d'atrésie oesophagienne et est en bonne voie de guérison.

A l'examen : difficulté de déglutition avec toux évoquant une fistule trachéo-oesophagienne. En fait les radiographies mettent en évidence un rétrécissement, sans communication objectivée avec l'arbre respiratoire, mais avec quelques fausses routes.

Thoracotomie dans le 4ème espace intercostal droit. L'abord de l'oesophage confirme l'aspect de sténose évoquée sur les radiographies avec zone rétrécie de 1 cm de long avec dilatation sus-jacente nette. La dissection de la face antérieure, puis de la circonférence oesophagienne, confirme l'absence de fistule. Une sonde oesophagienne introduite bute sur un diaphragme à la partie supérieure de la sténose.

Résection de la zone sténosée, anastomose termino-terminale. A la fin de l'anastomose, quelques bulles d'air provenant de l'oesophage supérieur font reposer le problème d'une fistule. Mais rien n'a été noté dans la portion explorée.

25 juillet 1962. Les suites ont été des plus simples, hormis quelques signes fonctionnels respiratoires à la 24ème heure.

Une radiographie de contrôle note une bonne perméabilité mais la persistance d'un certain degré de rétrécissement. Reflux gastro-oesophagien déjà noté et confirmé.

Anatomie pathologique

Fragment de 11 mm de long sur 5 mm de diamètre. Morphologie régulière avec lumière circulaire bordée par un revêtement épithélial analogue à une muqueuse oesophagienne normale.

Le reste est constitué par du tissu musculaire lisse sensiblement normal. Aucun phénomène inflammatoire n'a été noté.

Au total : muqueuse oesophagienne normale.

Actuellement va très bien, hormis quelques douleurs épigastriques (à l'âge de 3 ans). Une radiographie alors demandée note une morphologie oesophagienne normale sans aucun reflux.

Cette observation amène deux réflexions :

1. une fistule trachéo-oesophagienne fut un instant soupçonnée en raison de troubles respiratoires, mais l'exploration chirurgicale et l'évolution détruisirent cette hypothèse.

2. Surtout il s'agit ici d'une jumelle qui semble univitelline et dont la soeur était, elle aussi, porteuse d'une anomalie oesophagienne : atrésie de l'oesophage avec fistule inférieure qui a été opérée avec succès. Nous reverrons l'intérêt de cette observation lors de l'étude de la pathogénie.

OBSERVATION No.13

GHI... Françoise, née en mars 1962.

Cette enfant est vue pour la première fois pour dysphagie à l'âge de 18 mois. L'évolution de la symptomatologie n'a pu être précisée, mais on retrouve seulement deux mois auparavant l'ingestion de bouillie bouillante. Pas de retentissement général.

Le 17 septembre 1963, l'examen radiologique met en évidence une sténose très serrée de 2 cm de long à la partie moyenne de l'oesophage (au niveau 1/3 supérieur 1/3 moyen). L'orifice de cette sténose paraît excentré et est surmonté d'une dilatation.

Le 21 septembre 1963, l'oesophagoscopie confirme l'existence d'une sténose à orifice excentré siégeant à 21 cm des arcades dentaires. Cet orifice situé à droite est précédé à 1 cm par une bride d'aspect cicatriciel en croissant ouvert à droite.

Les dilatations immédiatement effectuées se montrent faciles sous oesophagoscopie. On décide donc de les poursuivre par voie haute.

Devant ce tableau, le diagnostic de rétrécissement congénital est évoqué malgré les antécédents de "brûlure par liquide chaud".

Les dilatations régulièrement faites sont suivies d'une amélioration rapide : 14, le 23 septembre 1963, 30 le 31 janvier 1964, 34 le 4 mai 1964.

Les radiographies de contrôle faites en octobre 1964 montrent néanmoins à l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur de l'oesophage thoracique une zone rétrécie d'aspect raide, de 2 cm de longueur sans stase sus-jacente (cette image, il est vrai, n'est visible que sur un cliché).

Ici le seul problème diagnostique pouvait être soulevé par les antécédents de brûlure par liquide chaud. Pour la même raison que dans la première de nos observations, cette hypothèse ne nous a guère retenu.

OBSERVATION No. 14

LE NAV... Géraldine, née le 24 mai 1962.

Enfant adressée au service de chirurgie de l'Hôpital des Enfants Malades par le Professeur Lamy pour rétrécissement congénital de l'oesophage.

Dans les antécédents, on retrouve une hospitalisation à l'âge de sept jours pour vomissements précoces et tardifs de liquide glaireux plus lait non digéré (jumelle née normalement).

Un transit oesophagien alors effectué s'avère normal avec reflux fréquents. Traitement médical de posture.

A 17 mois, la persistance des vomissements limités aux seuls solides amène à pratiquer une nouvelle radiographie le 17 octobre 1963. (Figure 6 p. 37).

Radio-cinéma : sténose courte d'aspect annulaire évoquant une sténose congénitale par diaphragme oesophagien antérieur siégeant au 1/3 supérieur 1/3 moyen.

Dilatation sus-jacente.

Le 28 octobre 1963 : l'oesophagoscopie met en évidence à 17 cm un rétrécissement annulaire non excentré de 3 mm de diamètre environ. La muqueuse d'aspect normal fait évoquer immédiatement un rétrécissement congénital.

Les dilatations par voie haute sont alors immédiatement entreprises à partir du n° 11, mais après un démarrage rapide, elles sont marquées par la difficulté à trouver l'orifice, une sensation d'obstacle et il n'est plus possible de dépasser le calibre 20, le 19 janvier 1964.

L'enfant est dès lors montrée au Docteur Pellerin qui décide une résection d'emblée.

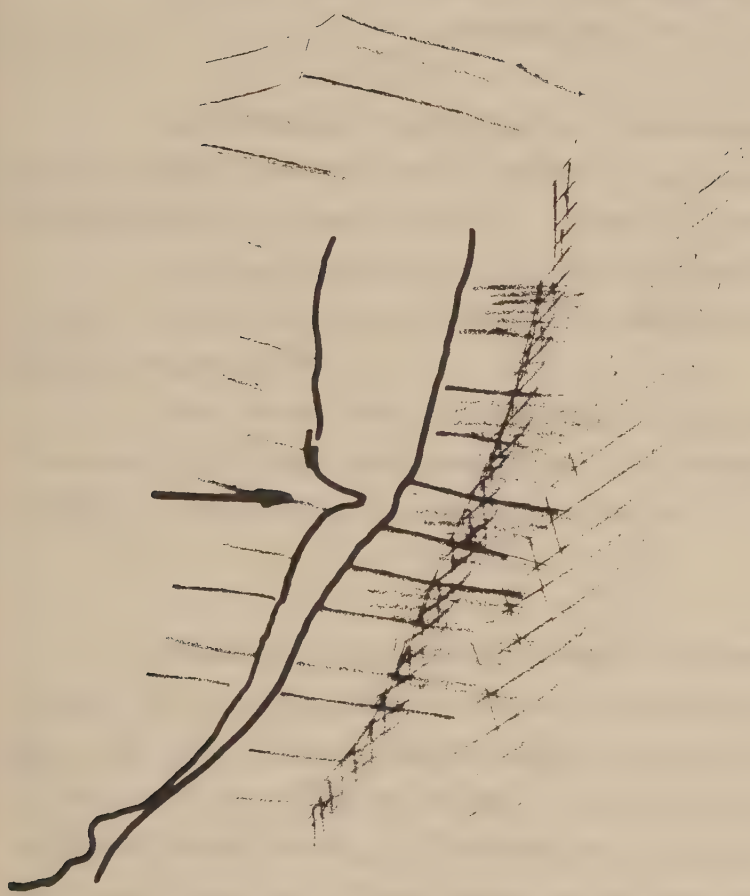
10 mars 1964 : Compte-Rendu Opératoire résumé :

Thoracotomie du 4ème espace intercostal D

Repérage de l'oesophage qui apparaît extérieurement normal (léger épaississement de la portion sus-azygos).

Une sonde mise en place par voie haute bute sur ce qui doit être le "diaphragme". Une oesophagotomie sous-jacente en vue d'exploration est alors effectuée qui confirme l'existence de ce diaphragme.

LE NAV... Geraldine



17.X.1963

Figure n° 6

Résection segmentaire emportant le diaphragme avec mobilisation minime de l'oesophage sus et sous-jacent plus suture termino-terminale.

Anatomie pathologique

Macroscopie : petit fragment de 6 mm de Ø et 4 mm d'épaisseur avec lumière perméable au stylet boutonné.

Microscopie : paroi oesophagienne sensiblement normale. Tous les éléments sont intéressés depuis la muqueuse jusqu'aux couches musculaires. Des cellules nerveuses normales sont présentes dans le territoire des plexus autonomes.

Conclusion : Paroi oesophagienne normale prélevée pour méga-oesophage (Dr. Iris).

Les suites opératoires immédiates furent simples, mais le 4 mai 1964 (moins de deux mois après), reprise des troubles dysphagiques avec vomissements comme devant : sténose post-opératoire ?

Une oesophagoscopie met en évidence à 17 cm un orifice punctiforme. Des dilatations aussitôt entreprises de 10 à 16 entraînent un léger saignement.

Dès lors les dilatations sont poursuivies par voie haute sans incidents et des radiographies de contrôle effectuées un an après montrent un oesophage de calibre normal.

Dans ce cas, un problème diagnostique pouvait être soulevé en raison des vomissements de la naissance : celui d'une sténose peptique précoce par reflux (traitement médical car radiographie normale), mais il n'y eut pas d'hémorragies digestives, la radio-cinéma montrait une encoche antérieure, l'oesophagoscopie une muqueuse d'aspect normal qui fut confirmé par l'anatomie pathologique.

OBSERVATION No. 15

LEB... J. Michel, né le 26 Février 1962.

19 Février 1964 - Cet enfant est vu pour la première fois dans le service de chirurgie de l'Hôpital des Enfants Malades à l'âge de deux ans, adressé par l'Hôpital de Saint-Germain où il était suivi pour dysphagie.

Dans ses antécédents, il faut signaler qu'au cours des quatre premiers mois de sa vie, il fut constaté qu'il vomissait facilement. A l'âge de cinq mois, bien que l'alimentation soit encore semi-fluide, il vomit un biberon sur deux.

Cette difficulté de déglutition persiste à l'âge d'un an, ce qui amène au diagnostic de spasme (sans radiographie).

En janvier 1964, la persistance de dysphagie amène à faire un examen radiologique qui met en évidence un rétrécissement de l'oesophage au 1/3 inférieur (de type imprécisé) qui amène au transfert à l'Hôpital des Enfants Malades.

Dès son entrée, une oesophagoscopie est pratiquée qui met en évidence : à 21 cm des arcades dentaires supérieures un rétrécissement serré, excentré en avant, annulaire. La muqueuse est d'aspect cicatriciel avec brides, mais sans ulcérations ni saignements.

L'absence d'antécédents, le siège nettement sus-cardial font évoquer d'emblée le diagnostic de rétrécissement congénital et une thérapeutique par dilatations est immédiatement entreprise.

Commencée au n° 18, trois mois après il est possible d'utiliser une bougie n° 31.

En septembre 1964, une radiographie de contrôle met en évidence une sténose résiduelle en réplétion, sténose d'aspect tubulaire de 2,5 cm de hauteur qui admet néanmoins une bougie n° 34.

Juin 1966 - Revu à cette date, l'enfant va bien, les dilatations sont faciles avec une bougie n° 36. Mais il faut noter la persistance de quelques vomissements après la prise de trop grosses bouchées.

OBSERVATION No. 16

BRO... Franck, né le 12 juin 1965.

Vu pour la première fois à l'âge de cinq mois en novembre 1965 pour apparition de dysphagie n'entraînant pas de retentissement pondéral, mais s'accompagnant de toux avec glaires abondantes.

Dans les antécédents, on retrouve dès la naissance un vomissement sanglant, puis des vomissements intermittents en face desquels les repas épaissis et le traitement postural ne donnent aucun résultat.

Il vomit ainsi pendant tout le premier âge, mais sans sang ni selles noires.

En novembre 1965, les radiographies mettent en évidence une sténose courte en regard de D7 avec dilatation oesophagienne sus-jacente. Pas de hernie hiatale.

Devant ce tableau et les antécédents, un diagnostic d'oesophagite peptique est évoqué (et non de rétrécissement congénital de l'oesophage), une oesophagoscopie demandée et des dilatations envisagées avant toute intervention.

29 janvier 1966. De nouvelles radiographies (figure 7 p. 41) confirment l'existence d'une sténose courte et serrée au niveau de D7. Mais elle est perméable. Pas d'importante dilatation sus-jacente. L'estomac apparaît plicaturé. Il n'y a ni hernie hiatale, ni reflux.

Malgré les deux dernières constatations négatives, le diagnostic de rétrécissement peptique est conservé.

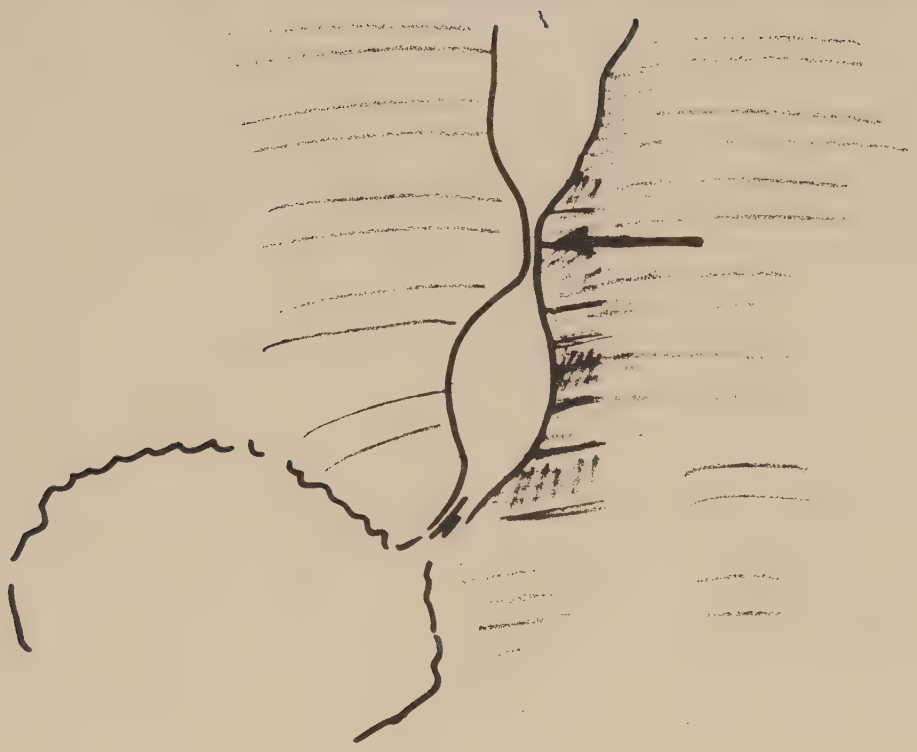
30 janvier 1966 : oesophagoscopie :

Rétrécissement qui paraît congénital de l'oesophage : sténose en entonnoir à 19 cm des arcades dentaires supérieures. Muqueuse d'aspect normal ne saignant pas au contact. Cette sténose admet facilement sous oesophagoscopie une bougie n° 11. Elle paraît facilement dilatable : il faut donc tenter une dilatation par voie haute.

Sur le vu de ce compte-rendu, et tout spécialement l'absence de tout ulcère, le diagnostic est modifié et celui de rétrécissement congénital est adopté.

Les dilatations sont immédiatement entreprises à partir du n° 13

BRO... Franck.



29.1.66

Figure n° 7.

et au troisième mois, il est possible d'utiliser une bougie n° 29.

Actuellement va bien.

L'existence de vomissements, dont un sanglant, dès la naissance crée un doute. Ne s'agirait-il pas d'une oesophagite peptique ? Mais le bas oesophage est normal avec angle de His et cardia en place sans hernie hiatale. De plus l'aspect oesophagoscopique est strictement normal sans oesophagite.

OBSERVATION No. 17

MAU... Raza, née le 15 mars 1966.

Cette enfant née à terme est admise dans le service de chirurgie de l'Hôpital des Enfants Malades à l'âge de deux jours pour atrésie de l'oesophage.

16 mars 1966. A l'occasion de la première alimentation, l'apparition de cyanose et de toux la font transférer à l'Hôpital des Enfants Malades où l'on constate : cyanose, encombrement respiratoire, tirage. Mais l'abdomen est normal.

Des radiographies immédiatement entreprises montrent :

1. Emphysème + quelques opacités parenchymateuses,
2. Une atrésie oesophagienne à pôle inférieur au bord inférieur de D4.

L'intervention immédiatement pratiquée montre après thoracotomie dans le troisième espace une très grosse fistule trachéale qui est sectionnée et fermée. Une anastomose termino-terminale est alors effectuée sous traction minime entre le cul de sac supérieur de bonne qualité et un oesophage inférieur de calibre suffisant après recoupe.

Les suites opératoires ont été simples et le 31 mars 1966 une radiographie de contrôle montre une anastomose bien perméable avec oesophage sous et sus-jacent d'aspect normal.

Juin 1966 : Va bien.

Au mois de décembre 1966, la déglutition est normale, une radio-cinéma de contrôle met en évidence une anastomose à peine visible mais découvre à 10-15 mm du cardia un rétrécissement congénital bas qui avait échappé (en fait, sur les clichés de mars 1966, il apparaît a posteriori).

En janvier 1967, la déglutition étant toujours normale, on décide d'attendre, ce qui n'est plus possible le 6 février 1967.

A cette date en effet, une première tentative d'alimentation épaisse est suivie d'un rejet alors que les liquides passaient bien. Il n'y a ni troubles de transit, ni moelena.

L'enfant est alors réhospitalisée pour bilan radiologique et oesophagoscopique.

10 février 1967 : Radio-cinéma :

Persistance d'un rétrécissement du bas oesophage avec corps étranger bloqué en faisant clapet. Cardia normal.

13 février 1967. L'oesophagoscopie confirme le diagnostic de rétrécissement certainement congénital à 22 cm des arcades dentaires supérieures, surmonté d'un corps étranger alimentaire ainsi bloqué.

Peu serré, il a l'aspect d'une valvule postérieure, admet sous oesophagoscopie une bougie n° 17. La muqueuse est normale.

Les dilatations sont alors immédiatement entreprises et sont actuellement en cours, entraînant une amélioration rapide.

BREVE SYNTHESE DE NOS 17 OBSERVATIONS PERSONNELLES

Au total de la lecture de ces 17 observations de rétrécissement congénital, il est facile de tirer quelques conclusions rapides avant de comparer nos constatations aux constatations étrangères pour apprécier leur exacte valeur.

La première constatation est relative au sexe (12 cas sur 17 sont féminins).

La deuxième concerne la précocité du diagnostic toujours porté avant cinq ans (nous sommes, il est vrai, dans un hôpital d'enfants) et dans 15 cas, avant deux ans. Cet âge est encore plus bas si l'on considère celui des premiers troubles constatés six fois avant deux mois.

Ces premiers signes dans les 12 cas où ils nous sont connus précisément sont la dysphagie isolée ou non (10 cas) (et c'est là la troisième constatation) ; un corps étranger une fois, un trouble de compression une fois.

La quatrième constatation tient au siège des lésions qui, 13 fois sur 17, siégèrent au niveau ou au-dessous de la jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur.

Enfin la cinquième constatation concerne le traitement qui, dans 15 cas sur 17, fut possible (rapidement 12 fois) par la seule dilatation qu'elle soit rétrograde ou non.

Pour être complet dans cette brève étude, il faut ajouter que deux des enfants seulement étaient prématurés, que deux d'entre eux avaient été opérés d'atrésie et que l'un était jumeau d'une atrésie de l'oesophage (et nous verrons plus tard l'importance de ces faits), que seules quatre oesophagoscopies ont montré un aspect anormal de la muqueuse et encore de type cicatriciel. Enfin trois cas s'accompagnaient de minimes séquelles radiologiques après traitement.

En revanche, il n'est guère possible de faire un bilan de l'aspect exact de la lésion en raison de la faible différence de fréquence entre les deux types (7 membraneux et 7 tubulaires) ?

Au terme de cette brève synthèse, il nous faut aussi rappeler que sur nos 17 observations, 9 ont prêté à discussion.

Il s'agit des observations n° 1 et 13 où existaient des antécédents de brûlures par liquide chaud,

des observations n° 3, 8, 16 et 9 où le diagnostic d'oesophagite avait été un moment évoqué et même retenu,

des observations n° 7 et 11 où existaient des anomalies de la muqueuse à l'oesophagoscopie,

enfin, de l'observation n° 6 où nous avons vu les problèmes posés par des antécédents d'une résection oesophagienne pour atrésie.

Dans les huit autres observations (n° 2, 4, 5, 10, 12, 14, 15, 17), il ne semble avoir existé aucun problème diagnostique ; en effet, soit l'histoire clinique, soit les constatations radiologiques et oesophagoscopiques suffirent à ce diagnostic. En particulier, dans tous ces cas, les lésions étaient nettement sus-cardiales et surmontaient un bas oesophage d'allure radiologique normale.

LES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE DANS LA LITTERATURE MONDIALE

Ayant ainsi détaillé et critiqué, du moins nous l'espérons, nos 17 observations de rétrécissements congénitaux de l'oesophage, il nous faut maintenant analyser nos constatations et surtout de la comparaison aux cas qu'il nous a été possible de retrouver dans la littérature mondiale, essayer de faire un portrait aussi précis que possible de cette affection.

Nos recherches nous ont permis de retrouver parmi une cinquantaine de références, 93 cas de rétrécissements congénitaux de l'oesophage compatibles avec la vie et 4 cas d'obstruction membraneuse complète, révélés dès la naissance, mais qu'il nous semble possible d'y rattacher comme nous l'avons annoncé lors de l'historique.

Pourquoi les rattacher aux rétrécissements congénitaux ? A priori en effet, leurs circonstances de diagnostic et l'obstruction complète qui les caractérisent devraient les faire rattacher aux atrésies oesophagiennes sans fistule trachéo-oesophagienne. Mais leur caractère purement membraneux avec disparition limitée en hauteur de la lumière oesophagienne et les possibilités de les traiter par voie endoscopique suivie de dilatations (3 cas sur 4) nous amènent à les considérer plutôt comme un rétrécissement congénital de l'oesophage <u>complet</u>. C'est pour cette raison que nous avons jugé intéressant de les joindre à notre étude.

Avec les 97 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage (93 incomplets + 4 complets) que nous avons réunis, nous sommes sûrement loin d'avoir fait un tour complet de cette affection (il ne nous a, en particulier, pas été possible de retrouver les travaux de Beatty (1928) qui en analysait 57 cas et ceux de Gross (1953) qui en analysait 38), et il nous est des plus difficiles d'apprécier la distance qui nous en sépare. En effet, depuis le travail de Gross, les divers auteurs n'ont essentiellement fait part que de leurs constatations personnelles et évoqué le plus souvent deux ou trois cas de rétrécissement congénital de l'oesophage seulement.

Au cours de cette étude de la littérature, nous nous sommes par ailleurs attachés au maximum à sélectionner les diverses observations éliminant non seulement les travaux qui n'évoquaient le rétrécissement congénital de l'oesophage que d'une manière abstraite, mais aussi ceux qui ne s'accompagnaient pas d'une observation détaillée ou ceux qui évoquaient des cas incertains (ainsi que ceux qui paraissaient faire double emploi). La seule exception à cette règle concerne le travail de Findlay qui, bien qu'étant une synthèse de 23 cas de rétrécissement congénital certain sélectionnés parmi 80 cas de dysphagie chez des enfants de moins de 15 ans, n'envisageait en réalité que deux aspects du problème (l'allure et le siège du rétrécissement). Mais ce travail a pour lui l'intérêt d'être la statistique la plus importante, aussi avons-nous jugé utile de le retenir.

Un des critères principaux qui nous a aidé à sélectionner les observations étrangères est l'absence de toute mention du siège suscardial de la lésion. Ainsi avons-nous éliminé d'office tous les rétrécissements de la jonction oeso-gastrique s'accompagnant ou non d'anomalie de siège du cardia, et en particulier l'anneau de Schatzki aux dénominations multiples (anneau de l'oesophage inférieur, anneau symptomatique de l'oesophage inférieur, anneau oeso-gastrique) qui surmonte en général une hernie hiatale et dont la nature congénitale a pu être évoquée, mais semble discutable, nous le reverrons.

A côté de Findlay déjà nommé, il nous faut néanmoins citer les principaux travaux qu'il nous a été possible de consulter : Dunbar (5 cas), Greenough (6 cas), Guilleminet (11 cas dont 5 appartenant à Guisez), Guisez (16 cas), Van den Wildenberg (5 cas). Tous les autres travaux n'évoquent eux que 1, 2 ou 3 observations personnelles.

Les 4 cas de rétrécissements congénitaux complets que nous avons réunis semblent eux n'être guère plus nombreux, puisque Guilleminet, en 1947, n'en réunissait que 3 cas dont un personnel, et que nous ne pouvons ajouter à cette statistique que le seul cas rapporté par Schwartz en 1962.

De toute façon, dans la synthèse que nous allons faire de ces observations étrangères et personnelles, il nous semble justifié, étant donné la parenté entre ces sténoses complètes et les sténoses incomplètes, de ne pas les différencier.

ESSAI DE SYNTHESE DES OBSERVATIONS ETRANGERES ET PERSONNELLES

Il nous a été ainsi possible de réunir d'une part 97 observations étrangères et d'autre part 17 observations personnelles. A partir d'elles, il nous est possible d'essayer d'approcher la fréquence de cette affection, mais aussi d'obtenir un portrait du rétrécissement congénital (cette recherche fut parfois rendue un peu malaisée par l'absence d'une ou plusieurs des données que l'on pouvait souhaiter trouver). Mais comment obtenir ce portrait ?

Quatre aspects nous semblent devoir être envisagés successivement.

1. Les éléments que l'on pourrait appeler cliniques, c'est-à-dire le terrain d'une part et d'autre part les circonstances du diagnostic.

2. Les éléments de diagnostic à partir desquels il est possible de faire la preuve du rétrécissement oesophagien, d'en donner les caractères macroscopiques et d'éliminer les autres causes de dysphagie, c'est-à-dire : l'examen radiologique quelle qu'en soit la technique et l'oesophagoscopie.

3. La thérapeutique en considérant les techniques et les résultats obtenus.

4. L'anatomie pathologique enfin, quand un tel examen a pu être pratiqué. C'est elle qui peut permettre d'envisager une critique de la pathogénie du rétrécissement congénital de l'oesophage.

Après une appréciation de la fréquence de l'affection, ce sont ces quatre aspects que nous envisagerons.

FREQUENCE DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

La rareté des études importantes consacrées au rétrécissement congénital de l'oesophage ne nous a pas permis de retrouver de nombreuses mentions du nombre de rétrécissements constatés par rapport au nombre des naissances (une seule mention semble en avoir été faite par Beatty : deux cas pour 13.000 autopsies). En revanche il est souvent fait mention de la fréquence comparée des rétrécissements et des atrésies (il nous semble d'autre part sans valeur de considérer le rapport du nombre de diagnostics au nombre d'oesophagoscopies effectuées chez l'enfant).

Aussi, étant donné la mention fréquemment faite de la possibilité d'une atrésie chez un nouveau-né et l'accord qui existe à ce sujet entre les divers auteurs, estimerons-nous cette fréquence par rapport à la fréquence des atrésies.

Personnellement, nous l'avons dit, nous avons retrouvé en 17 ans (de 1950 à 1967) 17 cas de rétrécissement oesophagien congénital. Durant la même période, il a été diagnostiqué et opéré aux Enfants Malades 224 atrésies, ce qui représente un rétrécissement congénital de l'oesophage pour 13,2 atrésies.

En comparaison, quel semble être ce rapport pour les différents auteurs qui ont évoqué ce problème ? Nous n'avons retenu que les travaux statistiques portant sur plus de dix cas, les autres nous paraissant de valeur moindre.

M. Reed qui en a évoqué le plus grand nombre retrouve 57 rétrécissements congénitaux membraneux pour 400 atrésies, soit un rétrécissement pour 7 atrésies.

Gross : 38 rétrécissements pour 240 atrésies, soit
1 rétrécissement pour 6,3 atrésies,

Kumar : 13 rétrécissements pour 98 atrésies, soit
1 rétrécissement pour 7,5 atrésies.

Ces quatre statistiques regroupées en une seule donnent ainsi le

chiffre de 125 rétrécissements congénitaux pour 962 atrésies, soit un rétrécissement pour 8 atrésies.

Au total, il nous semble donc possible de dire que le rétrécissement congénital de l'oesophage est de 7 à 9 fois moins fréquent que l'atrésie. Connaissant la fréquence de cette affection, nous connaitrons, nous l'avons dit, sans peine celle du rétrécissement congénital de l'oesophage.

Quelle est donc la fréquence de l'atrésie ? Elle s'établit de façon unanime aux environs de 1/2200 (Fèvre, 1/2000 - Francklin 4/10000 - Haight, 1/2196 - Thibault et Stammer, 1/2000 - Potts, 1/2500).

Nous pouvons donc en déduire que la fréquence du rétrécissement congénital de l'oesophage peut être considérée comme approximativement comprise entre 1/15000 et 1/20000 et lorsque l'on sait que la fréquence des malformations congénitales chez l'enfant s'établit entre 3 et 4 %, soit approximativement 1 enfant sur 30, on en déduit aisément que le rétrécissement congénital de l'oesophage représente un peu moins de 1/500 des malformations congénitales rencontrées. Ainsi, s'il n'est pas vraiment exceptionnel, il doit être considéré comme très rare.

CLINIQUE DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Sous ce titre, nous réunirons, comme nous l'avons dit, le terrain d'une part et d'autre part les circonstances de survenue et de diagnostic.

LE TERRAIN

Sous ce titre que l'on pourrait aussi dénommer étiologie, trois aspects peuvent être différenciés :

Les deux premiers sont généraux : l'âge et le sexe qui possède un intérêt d'autant plus grand dans une affection congénitale qu'il peut parfois permettre de déceler une origine génétique,

L'autre individuel nous fera rechercher les antécédents du malade et les éventuelles associations.

Age

Deux éléments bien distincts peuvent être séparés : l'âge de diagnostic d'une part, et surtout lorsqu'il a été possible de le retrouver, l'âge des premiers troubles (dans tous les cas où aucune mention n'en est faite, nous considérerons qu'ils sont identiques).

Abstraction faite des 23 cas de Findlay où l'âge du diagnostic n'est qu'évoqué (moins de 15 ans et, en général, dans la première enfance), il nous reste 90 cas où cet âge est précisé.

Des tableaux nous paraissent préférables pour exposer ces problèmes.

1. Age du diagnostic (Tableau n°1 p.53).

Au terme de l'étude de nos observations personnelles, nous avions déjà signalé que tous nos malades avaient moins de cinq ans lors du diagnostic et 14 sur 16, moins de deux ans. Nous avions fait suivre cette constatation d'une restriction concernant le recrutement de nos malades effectué quasi totalement à l'Hôpital des Enfants Malades.

Cas

- AGE DU DIAGNOSTIC.

Sur 91 cas

En hachures : Cas personnels.

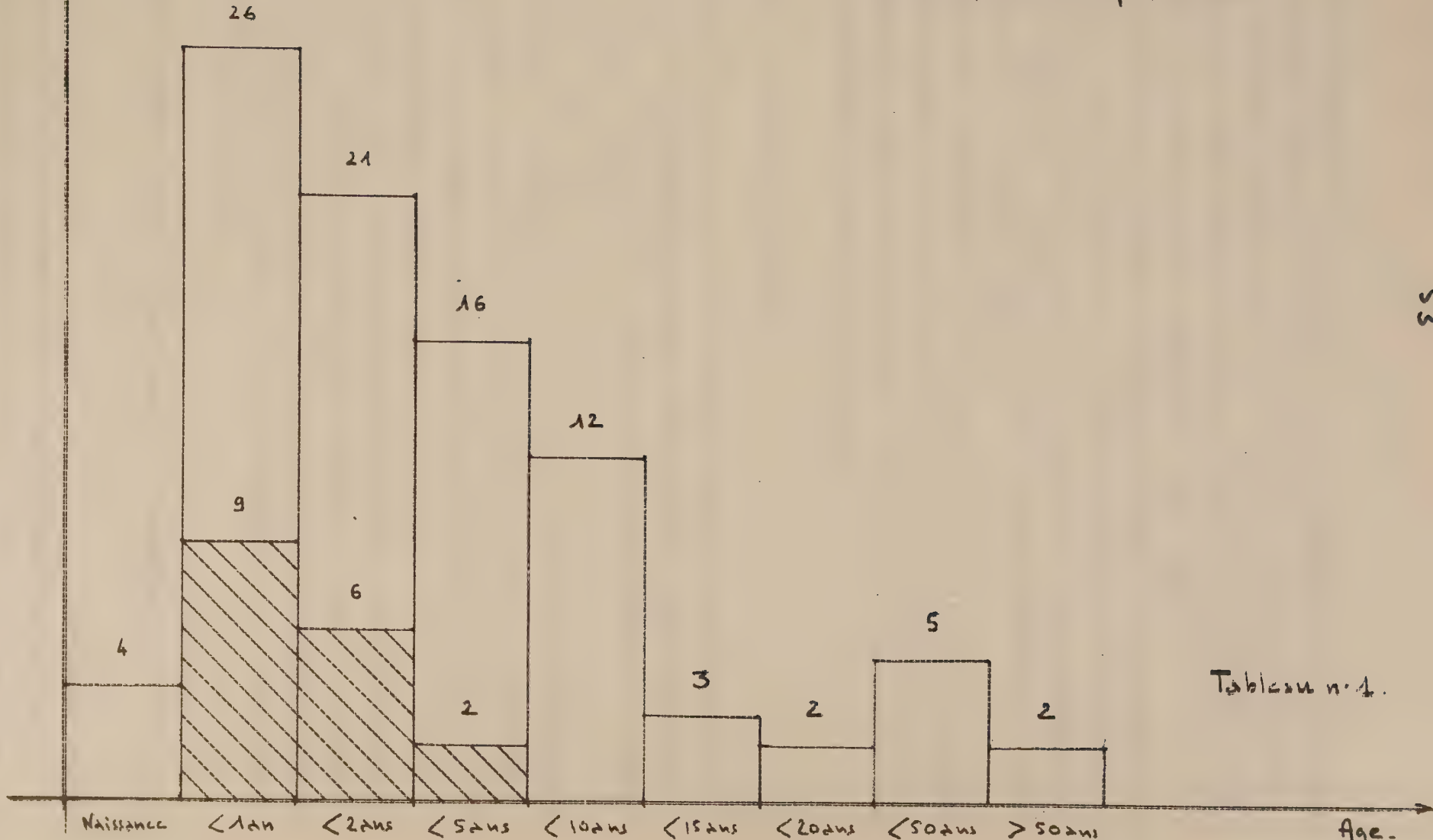


Tableau n° 1.

Mais le tableau n°1 concernant, lui, 90 observations effectuées aussi bien chez des enfants que chez des adultes, confirme nettement cette donnée. En effet, en comprenant les 4 cas de rétrécissement complet, le diagnostic a été effectué à moins de cinq ans dans 66 cas sur 90 (soit 73,8 %) et dans 81 cas, à moins de 15 ans (90 %).

Ces constatations viennent au mieux confirmer les conclusions de Gross qui, sur 38 cas, en décrivait 75 % chez des moins de trois ans, et celles de Findlay qui, chez 23 enfants de moins de 15 ans porteurs de rétrécissement congénital, soulignait la très grande fréquence du diagnostic au cours de la première enfance.

Face à cette prépondérance de diagnostic dans la toute première enfance, 9 cas seulement ont été diagnostiqués après 15 ans, mais les troubles n'étaient-ils pas plus précoces ? C'est ce que l'étude de leur début va nous permettre d'essayer de préciser.

2. Age des premiers troubles.

Seuls 88 cas ont pu être retenus, deux cas étant des plus douteux en raison de dysphagie reconnue effectivement antérieurement à l'âge du diagnostic, mais le délai n'était pas précisé. Nous n'en avons donc pas tenu compte. (Tableau n°2 p.55).

Ce tableau fait plus que confirmer les conclusions précédentes. En effet, sur 88 cas, 29 ressentirent les premiers troubles avant deux mois (33 %), 54 avant un an (61 %), 73 avant deux ans (83 %) et surtout un peu plus de 3,3 % seulement ressentirent les premiers troubles (en fait de date non précisée), après 15 ans.

Les trois cas où le début des troubles paraît être postérieur à 15 ans ne semblent pourtant pas devoir être refusés en tant que rétrécissement congénital de l'oesophage. Il s'agissait de : Reed, un cas de rétrécissement siégeant à la région crico-pharyngienne et d'aspect muqueux oesophagoscopique normal,

Snèzes, un cas de rétrécissement double, partie supérieure de l'oesophage et 1/3 moyen 1/3 inférieur,

Edelmann rapporté par Monges, un cas de rétrécissement du 1/3 moyen chez une malade de 70 ans opérée et où l'examen anatomo-pathologique a permis de conclure à une

Cas.

_ AGE DES PREMIERS TROUBLES_

Sur 89 cas.

En hachures : Cas personnels.

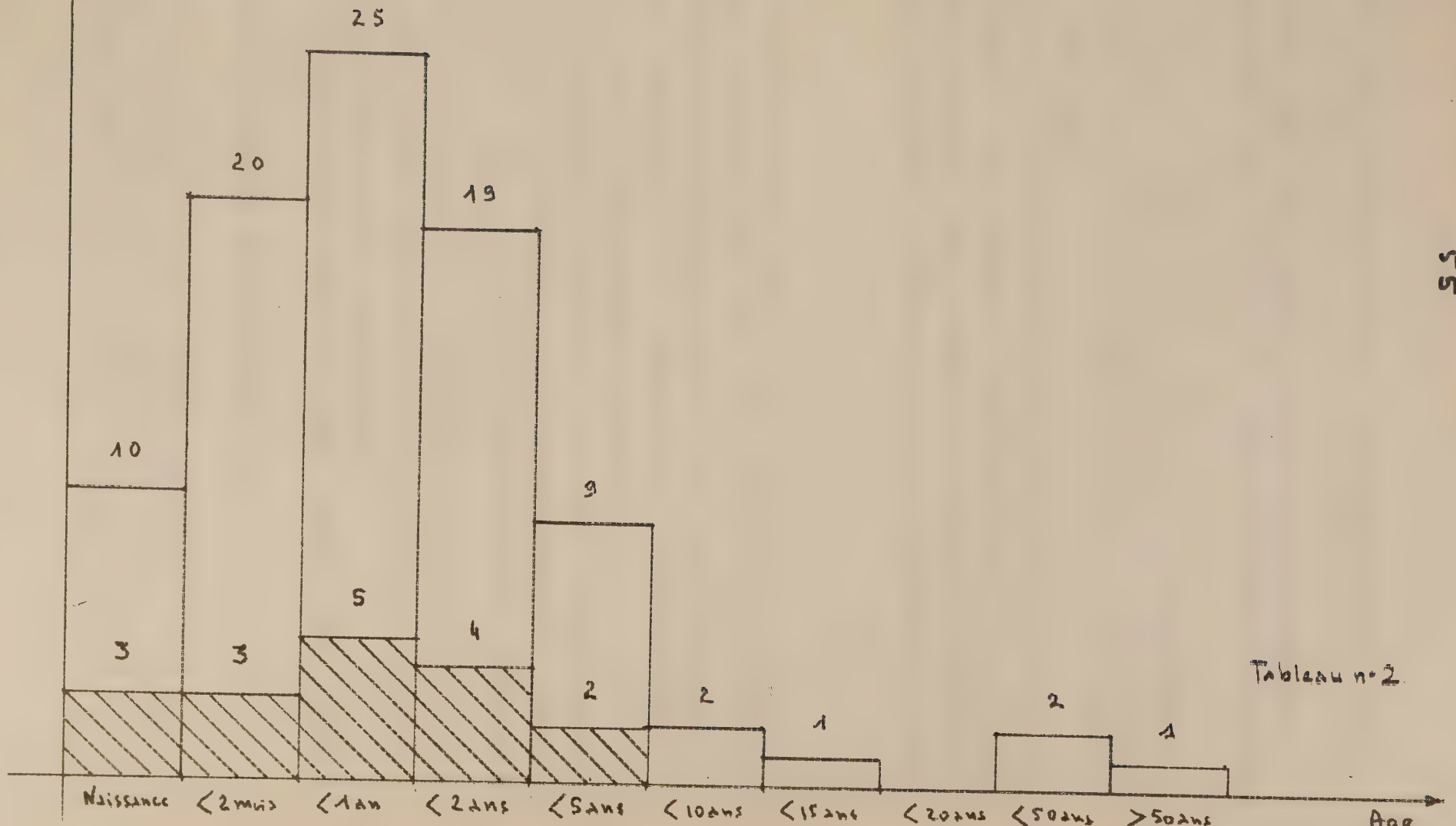


Tableau n° 2

seule possibilité : celle de rétrécissement congénital de l'oesophage.

Dans ces trois cas, nous ignorons si des troubles antérieurs existèrent, et sinon quel facteur aurait pu brutalement modifier la tolérance de l'affection.

Toujours est-il que cette étude ne fait que confirmer encore mieux les constatations de Gross et Findlay déjà évoquées. Dans près de 95 % des cas, en effet, les premiers troubles remontaient à la première enfance (moins de cinq ans).

Ce sera là une de nos conclusions que nous ferons suivre de l'intérêt d'un interrogatoire très soigneux en face de toute dysphagie apparemment inexpliquée découverte chez l'enfant. Mais nous anticipons ici sur les circonstances précises de découverte que nous étudierons tout à l'heure.

Sexe

Nous avons déjà signalé au terme de nos observations personnelles que dans les 16 cas où celui-ci nous était connu, il existait 12 filles et 4 garçons. Une prépondérance féminine pourrait ainsi être suspectée. En est-il de même à la lumière de nos 110 observations (17 personnelles, 93 étrangères) et des 4 cas de rétrécissement complet ?

Une première constatation est hélas à faire qui ôte une grande partie de sa valeur à cette statistique : le nombre important de cas où le sexe ne nous est pas connu : 43 rétrécissements partiels et un complet sur 109 + 4, soit près de 40 % des observations.

Il nous reste donc seulement 69 observations où il est fait mention du sexe du malade et nous retrouvons là la prépondérance féminine qui apparaissait à la lecture de nos observations :

41 + 3 rétrécissements étaient du sexe féminin, soit environ 63 %,

25, du sexe masculin, soit environ 37 %.

La différence est donc des plus nettes, mais étant donné la critique faite plus haut, il nous semble hasardeux d'en déduire une conclusion qui pourrait être hâtive et mieux vaut se contenter de cette seule constatation.

Les Antécédents Personnels et Familiaux

Nous retrouvons ici aussi, hélas, la même carence de l'ensemble de nos observations, mais il est des plus vraisemblables que leur silence en ce domaine est justifié par l'absence de toute anomalie.

Trois tableaux peuvent être différenciés : les antécédents familiaux, obstétricaux et personnels.

1. Antécédents familiaux.

S'il nous faudra hélas ici être brefs, trois observations, dont une personnelle, nous paraissent d'un très grand intérêt.

Dans notre cas personnel n° 12 en effet, le rétrécissement congénital était observé chez une jumelle, univitelline semble-t-il, dont la soeur était porteuse d'une atrésie oesophagienne opérée avec succès au premier jour de la vie. Cette double anomalie est du plus grand intérêt pour la recherche d'une pathogénie éventuelle ; elle peut en effet faire soupçonner soit une anomalie génétique, soit un vice de l'évolution embryonnaire au cours des trois premiers mois de la grossesse (nous n'avons hélas aucun renseignement à ce sujet).

D'autre part deux auteurs étrangers ont évoqué des anomalies familiales.

Van den Wildenberg, d'une part, qui cite le cas de trois frères ayant chacun un rétrécissement congénital,

Schwartz, de l'autre, qui évoque un rétrécissement congénital complet chez un enfant porteur d'un bec de lièvre faisant partie d'une famille née de parents normaux, mais dont cinq des six enfants étaient porteurs de la même infirmité faciale et l'un d'obstruction digestive de siège non précisé.

De ces trois faits, il est difficile de tirer quelques conclusions, mais le caractère génétique de ces anomalies peut être ici plus que soupçonné.

2. Antécédents obstétricaux.

La pauvreté de nos constatations justifie à peine l'ouverture d'un tel chapitre. Nous n'avons en effet retrouvé nulle part la notion

d'incidents de grossesse, de maladies au cours des trois premiers mois, ... et si quelques rares enfants sont signalés comme nés à terme, la prématurité n'est reconnue que dans deux cas personnels (observations n° 3 et 9).

Mieux vaut dire qu'il n'y a aucune conclusion à en tirer.

3. Antécédents personnels.

Ce chapitre présente un intérêt majeur en raison de la fréquence des associations monstrueuses dans un certain nombre d'affections congénitales et tout spécialement dans l'atrésie, que ces anomalies soient cardiaques, digestives, rachidiennes. Il est intéressant de voir s'il en est de même dans les rétrécissements congénitaux.

Là aussi, rares sont les observations qui évoquent ce problème et décrivent les malformations associées. Mais cette carence nous semble plus justifiée, car à nos yeux un silence doit signifier l'absence d'anomalies.

8 observations de rétrécissements congénitaux signalent des anomalies de caractère congénital. Dans six cas, il s'agit de rétrécissements partiels. Dans deux cas (sur quatre) de rétrécissements complets, et l'on retrouve là la fréquence des malformations associées aux atrésies.

Il s'agissait dans deux cas d'une atrésie oesophagienne opérée dans les premières heures de la vie (observations personnelles n° 6 et 17. L'atrésie du cas n° 6 s'accompagnait au demeurant d'une trachéomalacie).

Tout récemment Madame Féketé relevant dans sa thèse les incidents et accidents des atrésies opérées retrouvait elle aussi 2 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage pour 260 atrésies opérées. Ce pourcentage apparaît comme des plus proches du nôtre (2 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage associé à des atrésies pour 224 atrésies). Personnellement elle a retrouvé une mention d'association identique chez Gross, 2 cas pour 129 atrésies, et Hollinger, 2 cas.

Dans les 93 observations étrangères, il n'est nulle part fait mention d'une telle association, mais un cas nous semble aisément pouvoir en être rapproché : celui de Dunbar qui mentionne l'association d'un

rétrécissement congénital de l'oesophage à une fistule trachéo-oesophagienne.

Ces deux types d'associations d'anomalies (fistule et atrésie) sont des plus intéressants puisque concernant tous les deux l'évolution embryologique d'un même organe. Nous en reparlerons lors de la pathogénie.

Intéressantes aussi sont les autres anomalies du tube digestif et c'est ainsi que Champeau d'une part et Guilleminet de l'autre (dans sa revue des rétrécissements complets) signalent l'association au rétrécissement congénital d'une sténose du pylore.

A côté de ces anomalies digestives, il nous faut seulement citer l'existence d'un enfant mongolien, de l'association à un souffle systolique (dont la nature congénitale est soulevée mais non confirmée) et enfin d'un bec de lièvre (cas déjà évoqué). Enfin il ne semble jamais avoir été noté d'anomalies rachidiennes.

Au total, bien que cette étude des antécédents personnels ne puisse être considérée comme complète, il apparaît que dans le cas des rétrécissements incomplets, le pourcentage des malformations semble nettement inférieur à celui constaté lors des atrésies (environ 40 %) et des rétrécissements membraneux complets (2 cas sur 4). Cette constatation doit pourtant nécessiter une restriction : en effet une grande partie des décès chez les enfants opérés d'atrésie peut être rapportée à une malformation associée qui met elle aussi en jeu le pronostic vital : cardiopathies, malformation rénale... Certains enfants décédant de telles malformations ne pourraient-ils pas être aussi porteurs d'un rétrécissement qu'un décès précoce ne permettrait pas de révéler ?

(Dans le cadre des antécédents personnels, nous ne mentionnons pas les trois enfants ayant ingéré des "caustiques" nous réservant d'en discuter au diagnostic différentiel).

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ET SYMPTOMATOLOGIE

S'agissant d'un syndrôme de rétrécissement de l'oesophage, il est bien évident que l'élément majeur devait en être une dysphagie, ce que nous avions déjà signalé à la lecture de nos cas personnels (c'est ce qui

s'avère exact dans 77 des 85 cas dont il nous a été possible de retrouver les circonstances de découverte). Mais il est des plus intéressants de connaître d'une part les signes associés à cette dysphagie, son éventuel retentissement, et les raisons de son déclenchement, et d'autre part les autres circonstances possibles.

Nous avons donc recueilli 85 observations nous donnant des détails sur les circonstances de découverte. Parmi celles-ci, il s'est agi, nous venons de le dire, 77 fois d'une dysphagie (les rétrécissements complets compris). Mais cette dysphagie était-elle isolée ou non ?

Si dans 17 observations, aucune description n'est donnée de cette dysphagie qui est seulement mentionnée sans commentaires, il est bien évident que dans une affection qui touche, nous l'avons vu, essentiellement le nourrisson et l'enfant du premier âge, le caractère douloureux de la déglutition s'efface derrière un couple de signes associés qui viennent attirer l'attention. Il s'agit de regurgitations ou de vomissements qui ont été constatés dans 56 des 85 observations dont nous parlons actuellemnt (56 dysphagies sur 77).

Si par ailleurs nous recherchons l'âge des sujets dont la dysphagie n'a donné lieu à aucune description, nous remarquons que 9 de ces 17 cas avaient, lors du diagnostic, plus de 10 ans (et deux plus de 5 ans). Ils étaient donc à même de s'arrêter au seul caractère douloureux de la déglutition et les regurgitations pouvaient passer au deuxième plan.

A propos des regurgitations et vomissements, une de nos observations (n° 8) permet d'évoquer un élément de diagnostic de leur cause oesophagienne. Il s'agit de la mise en place d'une sonde gastrique par laquelle l'alimentation devient possible sans intolérance.

Indépendamment, donc, des regurgitations et vomissements, quels étaient les signes associés à cette dysphagie ? Il semble qu'en dehors de tout retentissement général, il n'en ait été constaté que dans 22 de nos 85 cas.

Il s'est agi 4 fois de vomissements sanglants (en particulier notre observation n° 16), élément qui pourrait orienter vers une toute autre étiologie,

2 fois d'hypersialhorée,

2 fois d'infections pulmonaires, dues sans doute à des fausses routes (Paulino),

4 fois (dont notre cas n° 12), enfin, de signes pulmonaires à type de toux, de cyanose, de dyspnée (dans cette catégorie, rentre, et il fallait s'y attendre, le cas de Dunbar avec fistule associée au rétrécissement). Mais alors, il ne s'agit plus de signes de rétrécissement congénital.

Il est certain qu'à voir leur nature et leur fréquence, il y a peu de conclusions à tirer de ces signes associés.

Il est loin d'en être de même du retentissement général de l'affection. En effet, nous consacrant toujours à nos 85 cas, nous relevons parmi eux 25 observations où le rétrécissement s'accompagnait de troubles de la croissance (les 4 rétrécissements complets non compris). Dans le détail, il s'agissait 13 fois d'un retard pondéral, 4 fois d'un amaigrissement contemporain de la dysphagie avec faim, 7 fois l'auteur se contentait de signaler un état peu satisfaisant (2) ou de noter la petite taille du sujet (5 cas). Dans un cas personnel enfin (n° 7), l'évolution de la dysphagie s'est montrée à l'origine d'une crise de déshydratation.

A la lumière de ces derniers faits, il est donc indéniable, et ce sera là une de nos conclusions, que le rétrécissement congénital de l'oesophage est susceptible de retentir sur la croissance de l'individu dans environ 25 % des cas (25 sur 85).

Nous venons d'analyser ici la dysphagie installée, mais il nous reste à connaître non pas tellement son évolution que ses circonstances d'apparition.

Son évolution seulement pour dire que, dans 7 cas (et tout spécialement lorsque le rétrécissement congénital de l'oesophage est diagnostiqué tardivement), elle peut se montrer de caractère discontinu.

Ses circonstances d'apparition sont beaucoup plus intéressantes et il nous a été possible de les connaître dans 44 de nos 85 cas, soit plus de la moitié d'entre eux.

4 fois tout d'abord, et cela apparaît des plus évidents, lors de la première alimentation dans les observations de rétrécissement complet.

Les 40 autres observations peuvent être divisées en deux groupes: d'une part les dysphagies liées à une modification de l'alimentation, d'autre part les dysphagies de survenue brutale.

1. Dysphagies consécutives à une modification de l'alimentation. Dans 30 cas (soit 75 %), nous retrouvons le caractère principal de ces dysphagies, caractère souligné par la totalité des auteurs et tout spécialement Findlay et Gross : il s'agit de l'apparition ou de l'augmentation des troubles de la déglutition lors de la modification de l'alimentation et tout spécialement du sevrage. Cette circonstance n'a été retrouvée que dans 28 des 30 cas, mais les deux autres cas peuvent sans difficultés y être rattachés : ce sont ceux de deux malades qui n'avaient absorbé jusqu'au diagnostic que des liquides.

2. Dysphagies d'apparition brutale et intolérance alimentaire. Les 10 autres cas font partie de ce groupe, mais trois d'entre eux peuvent difficilement prêter à conclusion car il n'existe aucun détail à leur sujet sinon la coïncidence avec une grippe ou une diphtérie que nous évoquerons lors du diagnostic.

Les 7autres cas de dysphagie aigüe ou plutôt d'intolérance alimentaire sont beaucoup plus intéressants car contemporains d'un corps étranger, ce qui nous permet d'aborder le cas des rétrécissements congénitaux de l'oesophage révélés par une autre circonstance qu'une dysphagie.

Comme nous l'avions dit précédemment dans 77 des 85 observations, le diagnostic a été porté à l'occasion d'une dysphagie isolée ou non. Les huit autres cas ressortent à deux circonstances.

Dans 7 cas (dont un personnel, n° 4) tout d'abord, nous venons de le dire, un corps étranger fut révélateur (nous ne faisons pas mention ici des oesophagoscopies ayant montré l'existence de corps étrangers non soupçonnés) et à son propos, un caractère nous semble devoir être bien noté : c'est la taille souvent minime du corps étranger qui, chez un enfant normal, ne devrait pas entraîner d'obstruction (nous avons ainsi noté : un grain de maïs, un pépin d'orange, un noyau de cerise..., des aliments mal mastiqués).

Dans un cas enfin (cas personnel n° 6), les circonstances de diagnostic sont représentées par un trouble de compression : wheezing

consécutif à la compression trachéale par un méga-oesophage.

Sur cette circonstance bien particulière s'achève le tableau clinique des rétrécissements congénitaux de l'oesophage à la lumière de 114 observations : 3 éléments peuvent dès maintenant être soulignés.

- La précocité du début des premiers troubles,
- Les circonstances de diagnostic lors de dysphagie ou de corps étranger de petite taille,
- La fréquence du retentissement général de l'affection (25%).

Devant un tel tableau, il importe dès lors de faire le diagnostic et de préciser le type exact du rétrécissement. Ce rôle est dévolu à deux examens, la radiologie et l'oesophagoscopie, dont nous allons envisager les conclusions.

DIAGNOSTIC POSITIF DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Nous venons de voir que les circonstances de découverte des rétrécissements congénitaux de l'oesophage étaient représentées dans 90 % des cas par une dysphagie dont les caractères étaient plus ou moins précisés. Mais cette dysphagie associée à une regurgitation ou un vomissement fait penser d'emblée à une cause oesophagienne.

Quel que soit l'âge du sujet, une dysphagie de type oesophagien impose pour son diagnostic deux examens : l'examen radiographique et l'oesophagoscopie.

Ce sont les conclusions de ces deux examens que nous allons envisager successivement et qui nous permettront dans un dernier chapitre de préciser les caractères morphologiques et topographiques des rétrécissements congénitaux. Nous verrons ainsi quels sont les critères de diagnostic du rétrécissement congénital de l'oesophage et s'il est possible de confirmer l'impression qui se dégageait de la seule lecture de nos cas personnels, c'est-à-dire :

- Siège prédominant dans 75 % des cas au-dessous de la jonction 1/3 supérieur 1/3 moyen (13 sur 17),
- Fréquence sensiblement identique des rétrécissements membraneux et des rétrécissements tubulaires,
- Caractère normal de la muqueuse dans 75 % des cas à l'oesophagoscopie.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE DU RETRECISSEMENT CONGENITAL

L'étude de l'ensemble de nos observations nous a permis de ne retrouver hélas que 71 compte-rendus radiologiques utilisables sur 91 observations de rétrécissement complet ou non. Nous faisons en effet ici abstraction des 23 observations de Findlay qui ne seront envisagées que lors de la synthèse finale. Ce chiffre permet néanmoins de donner une réelle valeur aux principaux caractères que nous allons étudier.

Auparavant, pourtant, il nous faut évoquer brièvement les techniques radiologiques utilisées et surtout les conditions qu'elles devraient respecter.

Deux méthodes ont été, semble-t-il, utilisées associées à un contrôle radioscopique : la radiographie et le radio-cinéma. Disons tout de suite que, comme le dit Sauvegrain, cette deuxième méthode paraît de loin préférable car elle permet de saisir au mieux l'expansion oesophagienne au-dessus de la sténose et d'apprécier l'état de la jonction oesogastrique. A partir du film, il est alors facile de conserver les images les plus significatives.

Dans le cas de l'examen radiologique d'une sténose oesophagienne, trois conditions nous semblent nécessaires :

1. Mettre en évidence la sténose,
2. En préciser les limites et éliminer un spasme,
3. Vérifier le caractère normal de la jonction oesogastrique.

La première est facile à réaliser à la seule condition d'effectuer une bonne réplétion de l'oesophage sus-strictural dont le calibre devient ainsi supérieur à celui du rétrécissement. Du même coup se trouve précisée la limite supérieure de la sténose.

La deuxième condition facile à réaliser pour la limite supérieure se montre des plus difficiles pour la limite inférieure. Il est en effet là aussi nécessaire d'obtenir une bonne réplétion de l'oesophage distal cette fois, éventualité que l'importance de la dysphagie peut rendre des plus difficiles. Le spasme quant à lui pourrait être éliminé par l'utilisation de modificateurs du comportement.

La troisième condition, apprécier l'état du bas oesophage, est elle aussi sous la dépendance d'une bonne réplétion de l'extrémité inférieure.

Si la radio-cinéma peut, nous l'avons dit, se montrer des plus utiles en précisant les diverses phases de la réplétion oesophagienne, il s'avère insuffisant en cas de dysphagie très importante qui empêche le produit de contraste d'imprégner cette portion distale. Une opacification rétrograde s'avère alors nécessaire, que deux méthodes nous semblent permettre :

- opacification par sonde passée à travers la sténose,
- opacification par la sonde de gastrostomie éventuelle.

Il nous faut dire tout de suite que toutes ces conditions furent très rarement toutes remplies.

Au terme de ces considérations techniques, revenons à nos constatations. Celles-ci peuvent être rangées sous cinq titres. Il est en effet rapidement apparu qu'une étude du nombre des rétrécissements devait être faite en raison non tellement de leur fréquence que des difficultés diagnostiques que cette multiplicité possible peut faire naître.

C'est du reste par celle-ci que nous commencerons avant d'étudier les quatre caractères classiques à envisager en présence d'une sténose oesophagienne. Ainsi successivement nous traiterons :

1. Le nombre des rétrécissements,
2. Le siège des rétrécissements,
3. L'aspect des rétrécissements et éventuellement leur hauteur,
4. Le diamètre du rétrécissement ou plus précisément de sa lumière,
5. Le retentissement radiologique sur l'oesophage en amont et les éventuelles lésions associées.

1. Nombre des rétrécissements

Van den Wildenberg, à l'occasion de son bilan de 5 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage, a évoqué et publié des documents iconographiques concernant un autre cas dont la caractéristique était de comporter trois rétrécissements superposés.

Si à l'étude des 71 compte-rendus nous n'avons retrouvé aucun cas de rétrécissement triple, nous sommes, il faut le dire, un peu surpris par le nombre relativement important de rétrécissements doubles. En effet 8 observations (dont une personnelle) évoquent une telle existence. Dunbar en particulier en retrouve deux cas sur cinq observations.

Cette double anomalie retrouvée ainsi dans plus de 10 % des cas à côté des précautions diagnostiques qu'elle impose et des hypothèses pathogéniques qu'elle nous permettra de soulever nous oblige, comme nous l'allons voir, à séparer en deux sous-chapitres l'étude du siège et du type des rétrécissements.

2. Le siège des rétrécissements

Il nous a été possible de retrouver des précisions à ce sujet dans 67 de nos 71 observations étudiées ici. Ces 67 observations se détaillant ainsi :

14 cas personnels dont un double,
4 cas de rétrécissement complet,
47 cas de rétrécissement incomplet dont 7 doubles.

Comme nous l'avons déjà dit, nous séparerons l'étude des rétrécissements simples de celle des rétrécissements doubles.

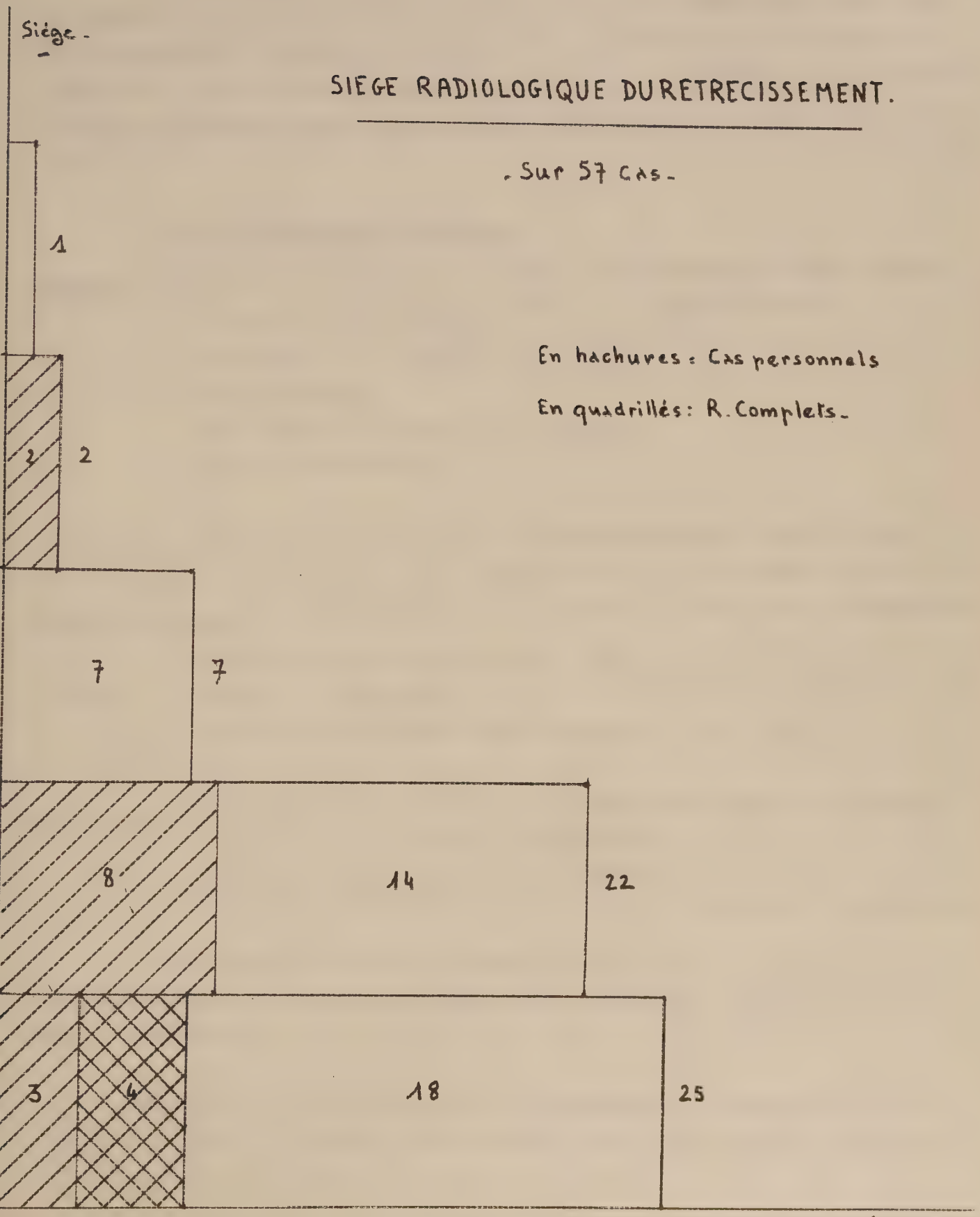
Les rétrécissements simples.

57 cas répondent à cette caractéristique. Leur situation fut assez facile à déterminer et nous nous sommes attachés à différencier 5 catégories : les trois 1/3 de l'oesophage et les deux zones frontières. Il aurai bien sûr été préférable de supprimer ces deux dernières catégories, mais certaines imprécisions de compte-rendu nous en empêchèrent.

Un tableau nous semble préférable pour donner ces résultats. (Tableau n°3 p.68).

SIEGE RADIOLOGIQUE DU RETRECISSEMENT.

- Sur 57 Cas -



En hachures : Cas personnels

En quadrillés : R. Complets -

Tableau n° 3.

N. de Cas.

Sa conclusion saute aux yeux : c'est le siège préférentiel de la lésion à partir de la zone 1/3 moyen 1/3 inférieur. 47 de nos 57 rétrécissements congénitaux siègent en effet à ce niveau et si l'on sépare les 4 cas de rétrécissement complet, il reste 43 sur 53 rétrécissements congénitaux dans cette portion de l'oesophage, ce qui représente plus de 80 %.

Les rétrécissements doubles.

En est-il de même avec eux ? Si l'on dénombre de façon individuelle le siège des 16 sténoses (8 fois 2), on constate que :

3 d'entre elles siègent au 1/3 supérieur,
1 à l'union 1/3 supérieur 1/3 moyen,
2 au 1/3 moyen,
9 à l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur,
1 au 1/3 inférieur.

Il apparaît ainsi que si le siège préférentiel est retrouvé, ce caractère semble nettement moins flagrant que tout à l'heure (10 sur 16).

Mais il est beaucoup plus intéressant d'étudier ces sténoses par couple. En effet,

2 d'entre elles associent une sténose du 1/3 supérieur et de l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur,

1 d'entre elles associe une sténose du 1/3 supérieur et du 1/3 inférieur,

1 d'entre elles associe une sténose de l'union 1/3 supérieur 1/3 moyen et de l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur,

1 associe deux sténoses du 1/3 moyen,

3 associent deux sténoses de l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur.

C'est dire que si l'on s'attache uniquement au siège de la sténose inférieure, le caractère préférentiel se trouve maintenant retrouvé dans 7 cas sur 8.

Au total, l'étude du site de la sténose à la lumière de la radiologie nous permet d'affirmer que dans 80 % des cas, celle-ci siège au-

dessous ou au niveau de la jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur. Nous comparerons ultérieurement cette donnée à celle qu'il nous a été possible de tirer de l'oesophagoscopie.

3. Aspect et hauteur du rétrécissement

La traduction radiologique du rétrécissement du calibre oesophagien s'avère des plus intéressantes à considérer car, selon l'aspect constaté, les problèmes du diagnostic se trouveraient modifiés.

Cette traduction peut s'envisager de deux manières différentes, l'aspect d'une part, l'épaisseur ou la hauteur du rétrécissement de l'autre

Comme nous le verrons, le premier de ces caractères a pu être précisé avec satisfaction dans un nombre important de cas, le second au contraire très rarement.

Aspect du rétrécissement.

Sur les 71 observations déjà sélectionnées en raison de la précision de leur compte-rendu, 47 d'entre elles seulement nous ont permis de connaître cet aspect (nous avons éliminé de ce cadre les 4 rétrécissements complets où la radiographie ne faisait que confirmer l'obstruction). Parmi ces 47 observations, se trouvent du reste 6 rétrécissements doubles que, comme nous l'avons dit, nous envisagerons à part.

a) Les rétrécissements simples. Ils sont donc au nombre de 41 et deux aspects ont pu être différenciés :

D'une part les rétrécissements limités que nous appellerons membraneux et où la réplétion convenable de l'oesophage a mis en évidence une encoche horizontale à limite supérieure et inférieure nette coupant nettement la lumière oesophagienne sur un bord ou sur les deux (anneau complet ou simple valvule). 18 cas appartiennent à cette classe de façon certaine, un autre apparaissant comme douteux.

Le deuxième aspect d'autre part est représenté par les rétrécissements segmentaires que nous appellerons "tubulaires", se traduisant radiologiquement par une diminution du calibre oesophagien à limite supérieure et inférieure nette, mais diminution siégeant sur une zone plus ou moins étendue. 16 cas répondent de façon certaine à cette catégorie et 6 pourraient y être adjoints si les imprécisions du niveau inférieur ne nous les faisaient considérer comme incertains.

De la comparaison de ces deux types, une conclusion s'impose qui vient confirmer notre première impression. En effet, même en considérant comme certains les cas douteux, nous trouvons sur 41 rétrécissements, 19 membraneux et 22 tubulaires. Cette différence n'est pas significative et nous pouvons donc considérer que radiologiquement la traduction des rétrécissements congénitaux de l'oesophage est répartie de façon égale entre les deux types que nous avons caractérisés.

b) Les rétrécissements doubles. Le faible nombre de ces cas (6) ne permet pas une étude statistique de leurs caractères, mais permet de noter que 3 d'entre eux sont des rétrécissements membraneux doubles, et que les 3 autres (dont notre observation personnelle n° 7) associent un rétrécissement membraneux à un rétrécissement tubulaire. Dans ces 3 cas du reste et sans qu'il soit possible d'en tirer une conclusion, la sténose supérieure était membraneuse, l'inférieure tubulaire.

L'étude du rétrécissement que nous avons appelé "tubulaire" nous a permis, outre la connaissance de leur fréquence, de préciser dans un certain nombre de cas un caractère qui nous paraît essentiel. Dans tous les cas où cela nous fut possible, en effet, les limites du rétrécissement quelle qu'en soit la longueur et les éventuelles sinuosités apparaissent parallèles et régulières. Il n'a en effet nulle part été noté d'image de niche.

Hauteur du rétrécissement.

Si celle-ci est facile à préciser dans le cas de nos 19 rétrécissements membraneux et est par définition réduite à un simple repli, il n'en est pas de même des rétrécissements que nous avons défini sous le nom de tubulaires. Seules en effet 4 de nos observations et les observations étrangères nous permettent de définir nettement cette hauteur qui varie ici de 1 cm à 6 cm. Cette pauvreté (outre la modestie des renseignements à ce sujet) doit être à nos yeux expliquée par les difficultés que nous avons envisagées précédemment concernant la mise en évidence de l'oesophage inférieur.

4. Diamètre du rétrécissement

Cette évocation sera des plus brèves car, indépendamment de l'absence de toute mention de cet ordre, elle nous semble beaucoup plus du ressort de l'oesophagoscopie. Disons seulement que, sans faire la part des augmentations consécutives au grossissement radiologique, le diamètre semble varier entre 1 et 8 mm (ceci seulement d'après nos observations personnelles, les seules dont nous ayons pu juger les radiographies initiales à leur dimension d'origine).

5. Retentissement radiologique de la sténose et signes associés

Le retentissement radiologique en amont de la sténose est de deux types :

- augmentation du calibre apparent de l'oesophage,
- modification des limites de l'opacification traduisant une modification possible de la muqueuse.

Ce second aspect sera évoqué tout d'abord et des plus brièvement puisque aucun auteur n'évoque d'irrégularités visibles à la radiographie sur le contour de l'opacité sus-stricturale et que l'étude de nos clichés nous permet d'aboutir à le même conclusion. Les seules anomalies constatées sont représentées par un aspect lacunaire de l'opacité, aspect lacunaire des contours dû à la présence de corps étrangers. On peut donc en conclure à l'intégrité radiologique de la muqueuse oesophagienne.

En revanche, les modifications du calibre de l'oesophage sus-structural sont beaucoup plus fréquentes et dans un de nos cas personnels cette dilatation avait même été à l'origine d'une compression trachéale.

Après étude des 71 compte-rendus radiologiques en notre possession, la constatation d'une dilatation sus-stricturale est faite 23 fois, ce qui représente un pourcentage de plus de 30 %.

Autre caractère à noter dans les 4 cas de rétrécissement complet, un signe apparaît de valeur pour éliminer l'atrésie : l'absence de tout air dans les voies digestives.

Avant de conclure ce chapitre radiologique et au titre des signes associés, nous ne ferons que rappeler la possibilité d'un reflux dans les voies aériennes en cas de fistule comme dans le cas évoqué par Dunbar et

dans notre cas n° 12 où la fistule fut en fait éliminée par l'intervention.

Au total de cette étude de la radiologie du rétrécissement congénital de l'oesophage, quelques caractères apparaissent déjà :

- caractère non exceptionnel des sténoses multiples,
- siège préférentiel au-dessous de la jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur,
- fréquence identique des rétrécissements membraneux et tubulaires,
- dilatation sus-stricturale dans au moins 30 % des cas,
- intégrité radiologique apparente de la muqueuse.

L'OESOPHAGOSCOPIE DANS LE RETRECISSEMENT CONGENITAL

Ici aussi, hélas, les mêmes constatations d'insuffisance doivent être faites que lors du bilan des examens radioscopiques. Pour un même nombre d'observations (114) dont nous excluons aussi les 23 cas de Findlay, il ne nous a été possible de retrouver que 61 compte-rendus oesophagoscopiques, soit approximativement les 2/3 des 91 observations que nous évoquons actuellement.

Ces 61 compte-rendus se décomposent ainsi :

12 personnels,

2 cas de rétrécissement complet,

47 cas de rétrécissement incomplet recueillis dans la littérature.

Grâce à l'oesophagoscopie, un nouveau groupe de caractères vont pouvoir être précisés.

Il s'agit à nouveau du siège bien sûr, mais aussi de l'aspect macroscopique et du retentissement de la sténose.

Nous envisagerons ainsi successivement :

1. le siège de la sténose,
2. le nombre, l'allure et le diamètre de la sténose,
3. l'aspect de la muqueuse et le retentissement du rétrécissement (bien que cliniquement cet aspect apparaisse souvent le premier, nous préférons, en raison de son caractère moins personnel, ne l'évoquer qu'à la fin).

1. Le siège du rétrécissement à la lumière de l'oesophagoscopie

Avant même de faire le bilan de nos 61 observations, il nous faut tout de suite évoquer la difficulté de situer exactement ces lésions par rapport à un élément fixe.

En effet, si la plupart des auteurs se sont conformés à la règle habituelle en fixant le niveau de la sténose par rapport aux arcades dentaires supérieures, cette distance ne permet hélas en aucune manière de fixer directement le siège du rétrécissement en fonction de la hauteur de l'oesophage, car il s'agit ici d'une affection survenant chez un sujet

en période de croissance.

D'autre part, quelques auteurs ont chiffré ce siège en fonction des 1/3 de l'oesophage, de la bouche oesophagienne ou même d'un niveau vertébral (critère qui serait le plus précis).

C'est dire que toutes ces données apparaissent comme difficilement comparables. Il nous a donc fallu trouver un critère de comparaison.

Aussi avons-nous divisé, comme lors de la radiologie, l'oesophage en trois tiers et grâce aux tables de ChevalierJackson essayé de faire correspondre chaque donnée centimétrique à une de nos divisions arbitraires. Il nous faut dire tout de suite que chaque fois qu'existait un compte-rendu radiologique préalable précisant le siège, les erreurs de répartition lors de la comparaison des deux données furent des plus minimes et peuvent être considérées comme négligeables.

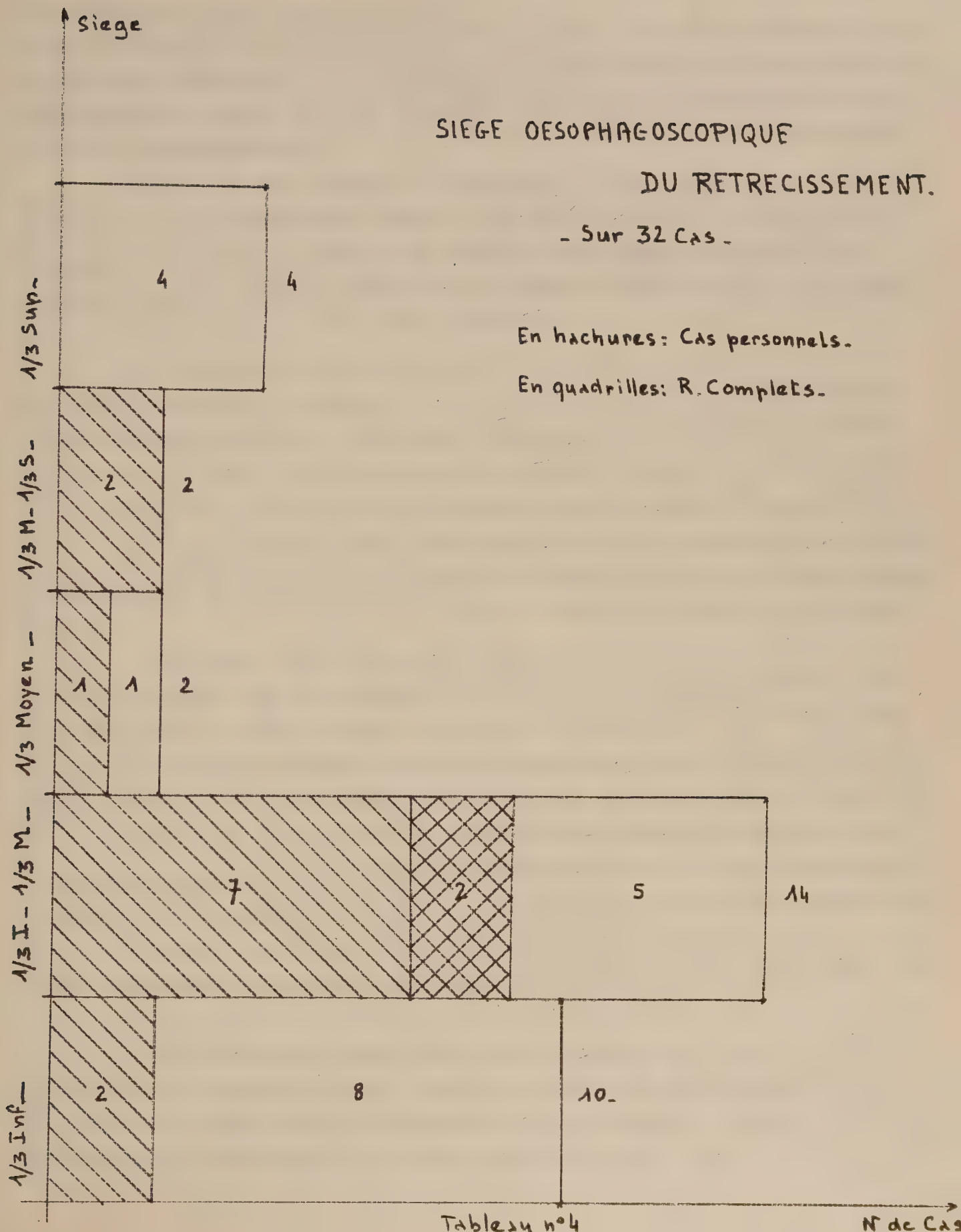
L'oesophagoscopie nous a ainsi livré le siège de 32 rétrécissements congénitaux dont deux représentent des rétrécissements complets, 32 rétrécissements se répartissant ainsi : (Tableau n°4 p. 76).

Malgré les difficultés rencontrées pour le repérage, une conclusion saute d'emblée à la pensée et elle sera la même que lors des constatations radiologiques : c'est la prépondérance du siège au 1/3 inférieur et 1/3 moyen 1/3 inférieur, 24 cas sur 32, soit 75 %.

A première vue, le siège de la sténose au 1/3 supérieur semble être plus fréquent que d'après les constatations radiologiques (12,5 %). En fait il faut noter que nous avons joint ici les rétrécissements doubles (au nombre de 4) dont l'étude oesophagoscopique ne permettait de préciser de manière nette que le siège du rétrécissement supérieur (à une exception : dans l'observation de Hillemand avec double sténose visible en radiographie au 1/3 supérieur et 1/3 inférieur, seul le rétrécissement inférieur était repéré à l'oesophagoscopie). Celui-ci siégeait ainsi 2 fois au 1/3 supérieur (le troisième à l'union 1/3 supérieur 1/3 moyen et le 4ème, nous venons de le dire, au 1/3 inférieur).

2. Nombre, allure et diamètre de la sténose

a) Tout d'abord le nombre des rétrécissements, nous venons déjà de l'évoquer brièvement en disant que dans 4 des cas où le rétrécissement était révélé par la radiographie, l'oesophagoscopie n'a permis de


Siege
SIEGE OESOPHAGOSCOPIQUE
DU RETRECISSEMENT.
- Sur 32 Cas -
En hachures: Cas personnels.
En quadrilles: R. Complets.
1/3 Sup-
1/3 M-1/3 S-
1/3 Moyen -
1/3 I- 1/3 M-
1/3 Inf-
4
4
2
2
1
1
2
7
2
5
14
2
8
10-
Tableau n°4
N° de Cas

ne retrouver qu'une seule des sténoses (dans 3 cas, il s'agissait de la sténose supérieure infranchissable par l'oesophagoscope, dans un cas de la sténose inférieure, la sténose supérieure de type membraneux à la radiographie n'ayant pas été signalée, et n'ayant de toute façon pas arrêté l'oesophagoscope).

Dans deux cas (Snezes et Chavanne), le caractère double fut retrouvé à l'oesophagoscopie. Dans le cas de Chavanne, l'oesophagoscopie mettait en évidence à travers un premier diaphragme infranchissable, l'existence d'un second diaphragme quelques millimètres plus bas (nous n'avons pas de compte-rendu radiologique).

b) L'allure du rétrécissement est par la seule oesophagoscopie des plus difficiles à préciser et la cause est là la même que lors des rétrécissements doubles : caractère infranchissable de la sténose quel qu'en soit le type. Il n'est guère possible de préciser que l'aspect du défilé supérieur et de ce qui est éventuellement visible à travers l'orifice, un cas particulier étant constitué par les rétrécissements complets.

En comptant ceux-ci, l'aspect oesophagoscopique du rétrécissement a été précisé 33 fois seulement et trois aspects peuvent être différenciés :

L'aspect d'une membrane complète dans les deux cas de rétrécissement complet où une membrane brillante a été retrouvée, mais aussi dans deux cas de rétrécissemen incomplet de révélation plus tardive où aucun orifice n'a pu malgré tout effort être retrouvé (Lanzara et Potts) sans qu'aucun élément ne puisse expliquer une telle modification (un orifice a du reste pu être retrouvé ultérieurement dans l'un des deux cas).

Dans 7 cas, l'aspect oesophagoscopique de la face supérieure du rétrécissement était celui soit d'un entonnoir, soit d'un défilé, mais l'aspect de l'oesophage en aval ne peut être précisé.

Dans 22 cas enfin, l'aspect oesophagoscopique était celui d'un simple diaphragme qui barrait la lumière oesophagienne.

Il ne nous semble guère possible de déduire des conclusions de ces aspects oesophagoscopiques, mais les aspects de diaphragme apparaissent comme les plus simples à apprécier à cet examen et il est intéressant de comparer les observations où cet aspect a pu être noté sur le plan

oesophagoscopique et radiologique.

Nous avons vu que 22 diaphragmes avaient été observés. Si on recherche les observations radiologiques de ces 22 cas, dans 12 cas hélas, il n'existe pas ou il n'est pas fait mention de l'aspect du rétrécissement.

Les dix autres cas heureusement font mention de cet aspect, si dans l'un existe une contradiction apparente entre les deux examens (nous disons apparente car, comme nous l'avons dit, l'oesophagoscopie ne donne que l'aspect supérieur du rétrécissement), dans les neuf autres cas en revanche, il y a concordance totale entre le rétrécissement membraneux radiologique et l'aspect diaphragmatique à l'oesophagoscopie.

c) Le troisième caractère qu'il est ainsi possible d'apprécier est le diamètre supérieur du rétrécissement. Mais comment ? par comparaison au tube de l'oesophagoscope, par appréciation en mm... ? Nous pensons qu'il est préférable de juger ce diamètre en fonction du calibre de la première bougie utilisée sous contrôle oesophagoscopique et passant sans peine et de le convertir en mm. Par cette méthode on obtient sûrement un diamètre légèrement inférieur à la normale, mais il est ainsi possible d'obtenir un élément comparatif qui peut être apprécié en mm ensuite puisqu'un degré de la filière correspond à 1/3 de mm.

Pour plus de clarté c'est du reste ainsi que nous transcrivons nos résultats sous forme d'un tableau.

56 observations faisaient état de cette première filière utilisée (en excluant les 4 cas de rétrécissement complet). Dans certaines, le rétrécissement n'admettait qu'une filiforme ou était d'aspect punctiforme : nous avons donc arbitrairement considéré que le rétrécissement était inférieur à 2 mm (filière n°6). Les aspects de membrane complète ou infranchissable étaient eux considérés comme de diamètre nul (tableau n°5 p.79).

Il n'est ici pas possible de donner une conclusion de fréquence mais simplement de noter que tous ces rétrécissements s'accompagnant de symptômes ont un diamètre inférieur à 8 mm (ce qui concorde avec les conclusions de Schatzki à propos d'un tout autre type de rétrécissement chez l'adulte, rétrécissement qui ne s'accompagne de façon constante de dysphagie que si le diamètre est inférieur à 13 mm).

Tableau n° 5

Nombre.

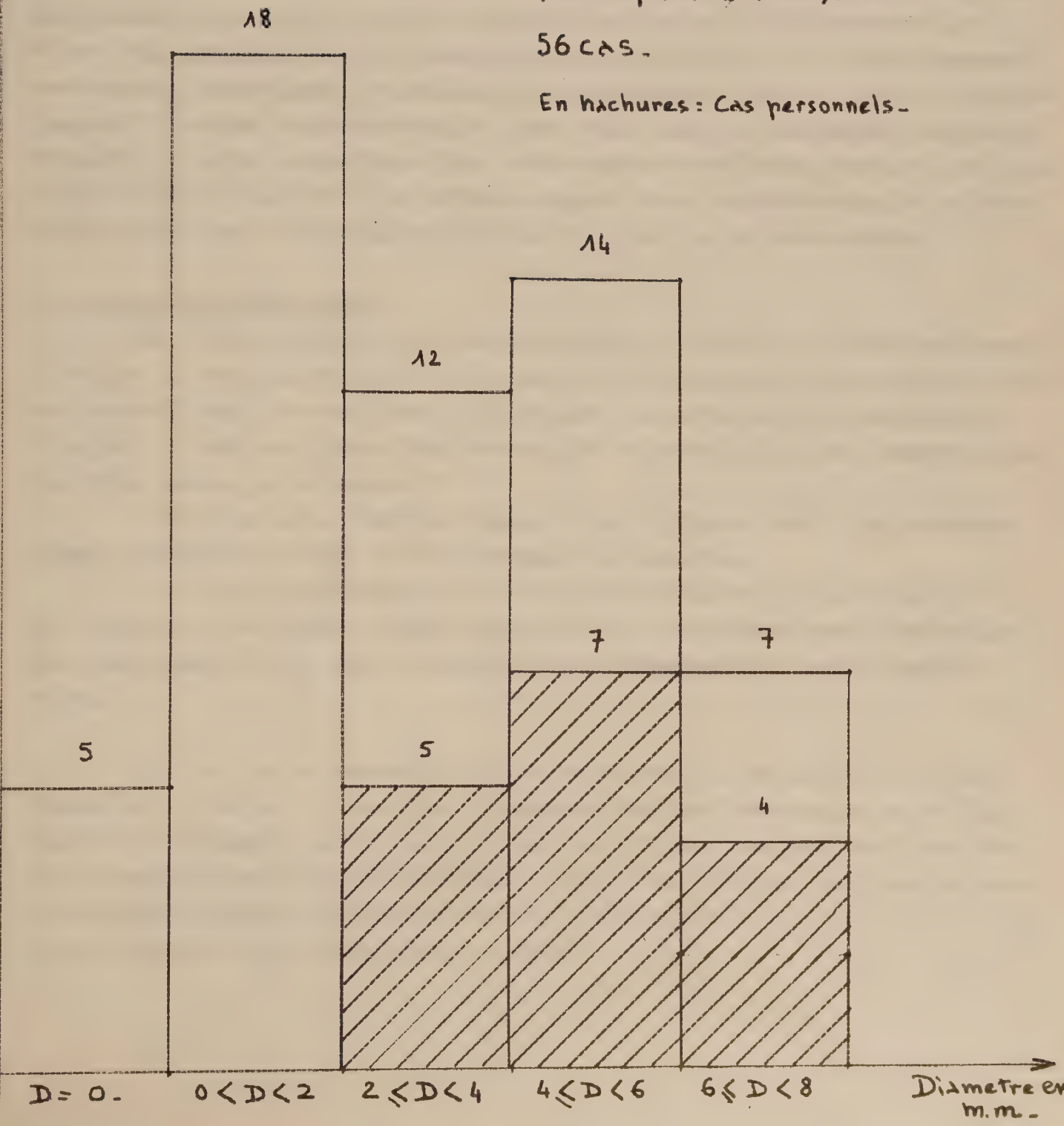
- DIAMETRE des RETRECISSEMENTS.

D'après la première bougie employée.

(R. Complets exclus) -

56 cas.

En hachures : Cas personnels -



Ainsi donc, chaque fois que le diamètre est connu, il est inférieur à 8 mm, soit une circonférence maxima de 25 mm. Si l'on compare cette circonférence maxima du rétrécissement aux chiffres normaux donnés par Woods et Bratton (in Mounier-Kuhn, Charleux, Bretton), qui sont de 22 mm au-dessous de 2 ans, 31 mm de 2 à 8 ans, 37 mm de 9 à 15 ans, il est très vraisemblable qu'il n'existe pas de rétrécissement asymptomatique, ce qui confirme les données de la littérature. Il n'a en effet été mentionné nulle part, à notre connaissance, qu'on ait découvert lors d'une radiographie ou d'une oesophagoscopie un aspect de rétrécissement oesophagien membraneux (valvulaire ou diaphragmatique) ou non ne s'accompagnant d'aucune symptomatologie, les seuls cas qui pourraient peut-être répondre à cette notion sont les trois cas de révélation tardive que nous avons déjà évoqués et où un rétrécissement bien supporté aurait pu être aggravé par une circonstance extérieure qu'il reste à déterminer.

3. Aspect de la muqueuse

A côté du diamètre du rétrécissement, c'est là le deuxième caractère que l'oesophagoscopie nous permettra de préciser. Nous avions vu que cet aspect était normal dans 75 % de nos cas personnels et seulement d'aspect cicatriciel dans les autres. Qu'en est-il dans les observations que nous avons pu retrouver ?

Deux cas nous semblent devoir être différenciés : les rétrécissements complets et les rétrécissements incomplets.

a) Les rétrécissements complets tout d'abord où la précocité du diagnostic ne permet aucune atteinte de la muqueuse sont formés dans les deux cas où cela fut précisé par une muqueuse brillante d'aspect normal.

b) Les rétrécissements incomplets sont ici beaucoup plus intéressants à étudier. Hélas, sur 59 compte-rendus d'oesophagoscopie dans des rétrécissements incomplets, 25 seulement font mention de l'état de la muqueuse (dont 8 cas personnels). Faut-il en déduire que tout silence à ce sujet signifie un aspect normal ? Ceci est très vraisemblable, mais nous préférons n'en tenir aucun compte.

Parmi les 26 cas que nous considérons ainsi, il est fait 11 fois mention d'une anomalie tandis que dans les 15 autres cas, il est bien précisé que la muqueuse est d'aspect strictement normal.

Les 11 anomalies se décomposent ainsi :

5 cas de muqueuse cicatricielle dont 4 cas personnels (observations n° 3, 8, 13, 15),

5 cas où la muqueuse était inflammatoire voire polypoïde d'aspect (1 fois),

1 cas où la muqueuse est oedémateuse.

Si ces trois types d'anomalies sont ainsi signalés, nous avons vu que dans nos 4 observations, le caractère cicatriciel ne nous avait pas empêché de retenir le caractère congénital du rétrécissement, il en est de même dans le cas étranger qui se joint à nos observations. Mais que faut-il penser des aspects inflammatoires et oedémateux ? L'étude du contenu oesophagien et dans un cas un examen ultérieur confirmeront l'absence de doute sur l'état de la muqueuse. En effet l'oedème était expliqué par un corps étranger enclavé au-dessus du rétrécissement, et l'inflammation de la muqueuse était toujours contemporaine d'une importante stase sus-stricturale avec déchets alimentaires. Dans le cas où la muqueuse avait un aspect polypoïde, une oesophagoscopie ultérieure mit en évidence qu'il ne s'agissait que d'une artefact et que la muqueuse était redevenue normale.

Au terme de cette étude, il faut insister à propos de cet aspect de la muqueuse sur le fait que jamais une modification d'allure spécifique n'a été signalée qu'il s'agisse de saignement, d'ulcère ou de niche, d'oesophagite.

Au total donc, à côté d'aspect parfois cicatriciel, les seules anomalies de la muqueuse rencontrées sont constituées par des signes inflammatoires, conséquence de la stase au-dessus de la sténose, signes inflammatoires qui disparaissent ultérieurement.

Il semble donc possible de conclure à l'intégrité de la muqueuse et de même à l'absence de toute lésion spécifique.

4. Retentissement oesophagoscopique de la sténose

Nous venons déjà d'évoquer quelques anomalies muqueuses banales induites par la sténose et la stase sus-jacente. L'existence d'une telle stase avec dilatation de l'oesophage a été confirmée dans 14 cas où le liquide de stase était essentiellement constitué d'aliments non digérés. Dans 2 cas par ailleurs (et indépendamment des 7 cas où ils étaient révélateurs), l'oesophagoscopie a mis en évidence des corps étrangers ignorés qui peuvent ainsi être assimilés à un phénomène de stase.

Au total donc, sur les 61 compte-rendus d'oesophagoscopie que nous possédons, il existe 16 fois présence de stase sus-jacente, soit dans plus de 25 % des cas.

Pour être complets dans cette étude oesophagoscopique, il nous faut signaler pour terminer, et avant de conclure, que dans un cas l'oesophagoscopie bien que répétée à deux reprises n'a pas permis de retrouver confirmation des données radiologiques et n'a pu mettre en évidence une sténose qui fut pourtant vérifiée chirurgicalement (Kumar).

Au terme de cette étude de l'oesophagoscopie dans les rétrécissements congénitaux de l'oesophage, quelques caractères apparaissent :

- confirmation du siège préférentiel au 1/3 inférieur,
- diamètre du rétrécissement compris entre 0 et 8 mm,
- aspect normal de la muqueuse ou lésions banales dues au retentissement du liquide de stase,
- présence de stase ou de corps étrangers ignorés dans plus de 25 % des cas.

SYNTHESE DES RESULTATS DE L'OESOPHAGOSCOPIE ET DE LA RADIOGRAPHIE

Au terme des deux études qui précèdent, il paraît intéressant de comparer les résultats obtenus et ainsi d'esquisser un portrait du rétrécissement congénital de l'oesophage en ayant surtout pour but de retenir les caractères qui peuvent en faciliter le diagnostic. Par ailleurs à la lumière de ces résultats, quelques réflexions apparaissent nécessaires pour éviter un examen incomplet.

Ce sont ces deux aspects que nous évoquerons successivement au terme de l'étude clinique du rétrécissement congénital de l'oesophage.

Comparaison des résultats de l'oesophagoscopie et de la radiographie

Au terme de l'étude des observations dont il nous a été possible de connaître simultanément l'aspect radiographique ou l'aspect oesophagoscopique, il n'apparaît aucune opposition entre les conclusions de ces deux examens, dans les domaines où ils peuvent être comparés.

C'est ainsi que :

- le siège préférentiel du rétrécissement est retrouvé au-dessous de l'union 1/3 moyen 1/3 inférieur dans 80 % des examens radiographiques et dans 75 % des oesophagoscopies, résultats qui peuvent être considérés comme identiques. Ceci concorde avec les résultats des statistiques de Findlay qui, sur 23 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage, les trouve localisés au 1/3 inférieur dans 52 % (12 sur 23) des cas et dans 18 % des cas au 1/3 inférieur 1/3 moyen (4 sur 23).

- De la même manière, les constatations oesophagoscopiques et radiologiques se trouvent en concordance lorsqu'il s'agit d'apprécier le retentissement local (ou plus exactement l'état de la muqueuse) et le retentissement en amont.

En effet, d'une part la radiologie n'a jamais mis en évidence d'anomalie muqueuse et les seules anomalies constatées à l'oesophagoscopie consistaient en aspect cicatriciel ou irritation dûs à la stase en amont de la sténose sans qu'existe jamais de lésion caractérisée.

D'autre part, le retentissement en amont sur le calibre de l'oesophage se traduisant par une dilatation sus-stricturale est retrouvé dans

près de 30 % des cas à la radiographie et dans plus de 25 % des cas à l'oesophagoscopie. Résultats qui peuvent être considérés comme identiques.

Si pour préciser le siège (en soulignant à nouveau les difficultés soulevées par l'oesophagoscopie en ce domaine) et le retentissement local et sur l'oesophage en amont, les deux examens peuvent être considérés comme interchangeables, les précisions qu'ils apportent sur les autres caractères de la sténose justifient la nécessité de les associer systématiquement dans tout bilan d'un rétrécissement congénital de l'oesophage.

En effet, grâce à la radiographie, se trouve précisé au mieux le type du rétrécissement qui, dans notre étude, est 22 fois sur 41 de type tubulaire et 19 fois de type membraneux. Ces résultats s'ils concordent peu avec les statistiques de Findlay qui retrouve 13 rétrécissements membraneux et 8 rétrécissements tubulaires (sur 21 identifiés) ne mettent en évidence aucune contradiction avec les travaux de la plupart des auteurs qui font la part égale à ces deux types de rétrécissement, ce qui permet d'affirmer que la fréquence des deux types de rétrécissement peut être considérée comme identique.

De la même manière, en cas de rétrécissement tubulaire, la radiographie, à condition de bien injecter la portion de l'oesophage ultra-stricturale, permet de déterminer avec précision la hauteur de la sténose.

Ces deux caractères, type de la sténose et hauteur, peuvent difficilement être appréciés par l'oesophagoscopie qui ne peut qu'exceptionnellement franchir le rétrécissement. Il n'en est pas de même pour l'appréciation du diamètre de cette sténose que cet examen permet au mieux de réaliser. Nous verrons du reste que l'oesophagoscopie doit constituer, si l'on peut dire, le premier temps de la thérapeutique.

Si donc, outre la concordance entre certains de leurs résultats, ces deux examens apportent chacun leur contribution à l'établissement du tableau exact d'un rétrécissement congénital de l'oesophage, nous voudrions en terminant ce chapitre insister sur deux aspects rencontrés dans 10 % des cas et qui doivent inciter à une appréciation minutieuse

des résultats de la radiographie et de l'oesophagoscopie. Il s'agit des corps étrangers révélateurs et des sténoses multiples.

Les sténoses multiples tout d'abord : nous avons vu que dans 8 % des cas (8 cas diagnostiqués à la radiographie et 1 à l'oesophagoscopie) deux rétrécissements successifs plus ou moins distants étaient retrouvés (et la littérature fait même mention d'un triple rétrécissement). Ce caractère est prouvé essentiellement par la radiographie, l'oesophagoscope étant souvent dans l'impossibilité de franchir la sténose supérieure. C'est dire l'intérêt d'une étude radiologique soignée pour éviter un diagnostic incomplet et par là même une thérapeutique partielle.

Quant aux corps étrangers qui furent révélateurs dans 8 % des cas, à côté de la notion déjà signalée de leur petite taille, nous ne pouvons que transcrire et faire nôtre la conclusion de Hollinger disant que "tout corps étranger siégeant au 1/3 inférieur de l'oesophage doit faire suspecter un rétrécissement congénital oesophagien". On sait en effet le siège préférentiel d'arrêt des corps étrangers au niveau de la bouche oesophagienne ou du rétrécissement aortique. S'il s'arrête au 1/3 inférieur, ce qui est plus rare, un facteur pariétal doit être soupçonné et tout particulièrement un rétrécissement congénital dont nous avons déjà signalé le siège des plus fréquents à ce niveau. C'est dire l'insistance avec laquelle l'oesophagoscopie devra en même temps qu'elle permet l'ablation du corps étranger, préciser l'état des parois au niveau de l'arrêt.

Pour achever ce chapitre, nous voudrions une nouvelle fois insister sur l'intérêt que présente l'étude de la portion distale de l'oesophage. Nous verrons tout à l'heure l'intérêt que cette connaissance présentera pour le diagnostic différentiel. La radiographie avec bonne réplétion de cette portion et l'oesophagoscopie, même ultérieure, devraient pouvoir donner tous renseignements utiles à ce sujet.

Ainsi donc, jointes aux circonstances de découverte (dysphagie de la première enfance aggravée par les modifications de l'alimentation, ou corps étranger), la radiographie et l'oesophagoscopie nous permettent de retenir un certain nombre de caractères de rétrécissement congénital de l'oesophage qui peuvent permettre de l'affirmer et par là même, d'éliminer

toute possibilité d'erreur.

Ces caractères sont :

- le siège préférentiel au 1/3 inférieur avec oesophage distal normal,
- la fréquence sensiblement identique des rétrécissements tubulaires et membraneux,
- l'intégrité de la muqueuse à ces deux examens.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Nous venons de voir les critères cliniques et paracliniques du diagnostic des rétrécissements congénitaux de l'oesophage, mais il est certain que cette affection est, nous l'avons dit précédemment, des plus rares. Aussi si l'on n'y pense systématiquement, le diagnostic s'orientera-t-il plus vers les causes plus fréquentes de dysphagie oesophagienne. Paradoxalement pourtant, dans les 114 observations que nous avons pu retrouver, les quelques erreurs commises à ce stade de l'observation ne furent pas dues en général à une confusion avec ces causes fréquentes, mais avec des causes plus exceptionnelles.

Nous allons donc tout d'abord énumérer brièvement ces causes et voir s'il était possible de les éviter, puis nous envisagerons le diagnostic différentiel en fonction de l'âge. Les causes différentes de dysphagie selon l'âge nous amènent en effet à différencier trois périodes :

- le nouveau-né et le nourrisson,
- l'enfant,
- l'adulte.

ERREURS DIAGNOSTIQUES FAITES EN FACE D'UN RETRECISSEMENT CONGENITAL DE L'OESOPHAGE

Au terme de chacune de nos observations, nous avons souligné les hésitations qui avaient pu les marquer, c'est ainsi que, comme nous l'avons déjà dit, nous avons dû éliminer successivement oesophagite, sténose post-opératoire, brûlures par liquides chauds dans 9 de nos cas personnels. Mais ces hésitations ne constituent en aucune manière des erreurs de diagnostic. Il n'en est pas de même dans 2 cas personnels et 14 observations qu'il nous a été possible de retrouver et où le diagnostic de rétrécissement congénital de l'oesophage n'a été porté que secondairement, voire au terme de la thérapeutique.

Trois groupes d'erreurs peuvent être ainsi séparés, des troubles oesophagiens, des troubles régionaux, des troubles généraux :

1. Anomalies oesophagiennes : 8 observations répondent à cette catégorie.

Ainsi dans nos cas personnels n° 6 et n° 15, le diagnostic de rétrécissement congénital de l'oesophage ne fut-il porté qu'en deuxième lieu :

- Dans l'observation n° 6, alors qu'on avait pensé initialement à un rétrécissement anastomotique, une radiographie ultérieure mit en évidence un rétrécissement congénital sous-jacent qui avait eu pour effet d'entraîner la dilatation de l'anastomose. Ce rétrécissement n'avait pas été révélé lors des premières radiographies de contrôle que nous n'avons pu retrouver.

- Dans le cas n° 15, sans qu'aucune radiographie n'ait été faite, le premier diagnostic initialement formulé fut celui de spasme. Les radiographies ne furent pratiquées qu'un an plus tard et révélèrent alors la malformation.

A côté de ces 2 cas, 6 observations étrangères furent marquées par des erreurs initiales. Ainsi furent évoqués :

Une brûlure par caustique : 2 fois

- Hillemand et collaborateurs devant une notion imprécise de caustique s'arrêtèrent à ce diagnostic malgré l'aspect subnormal de la muqueuse à l'oesophagoscopie. Celui-ci ne fut corrigé qu'après l'intervention qui montra l'existence d'une muqueuse normale.
- De même Despons évoque un cas de rétrécissement "apparu" aussitôt après l'injection de chlorure de calcium. Ce diagnostic aurait pu être retenu un instant si un interrogatoire soigneux n'avait noté l'existence d'une dysphagie préalable réelle, mais de traduction moins intense.

Un corps étranger : 2 fois

- Gaillard d'une part évoque le cas d'une mongolienne dont la dysphagie aiguë fut rattachée à un corps étranger traduit en radio par un aspect marécageux et non traitée en raison

de l'évolution spontanément favorable. Ce n'est que devant une récidive d'obstruction qu'une oesophagoscopie faite révéla la sténose.

- Greenough d'autre part signale l'observation d'un enfant de 3 ans observé pour un corps étranger (bille) et chez lequel le diagnostic ne fut porté qu'un an plus tard devant une reprise des vomissements. L'oesophagoscopie lors de l'ablation avait, semble-t-il, ignoré le rétrécissement.

Une achalasie : 1 fois

Cette hypothèse fut formulée initialement par Paulino et collaborateurs, mais ne résista pas à l'oesophagoscopie qui mit en lumière le caractère rigide de la sténose.

Un spasme enfin : 1 fois

Guisez signale ainsi le cas d'un enfant vu à l'âge de 12 ans pour un rétrécissement congénital dont les épisodes de dysphagie antérieure avaient été considérés (sans radiographie ni oesophagoscopie, semble-t-il) comme spasmodiques.

2. Anomalies régionales

Il s'agit ici essentiellement de compression extrinsèque. Ce diagnostic fut ainsi retenu dans trois cas :

Aubin et Clerc firent ainsi effectuer une cervicotomie chez un enfant de 14 mois, cervicotomie qui rétablit le diagnostic de malformation.

Chavanne rapporte le cas d'un adulte dont la dysphagie fut rapportée initialement à une compression médiastinale par adénopathies ayant nécessité un traitement radiothérapique. En fait l'interrogatoire retrouvait ici l'existence d'une dysphagie antérieure.

Van de Casteele et Scots enfin, chez un enfant de 2 ans 1/2 dysphagique depuis la naissance, diagnostiquèrent un rétrécissement membraneux qui avait été considéré précédemment comme compression extrinsèque sans oesophagoscopie (refusée).

On peut rattacher à ces anomalies régionales le cas rapporté par Luzzago où une gastrostomie fut effectuée avant tout diagnostic précis et le malade de Guisez où le diagnostic initial de sténose du pylore fut

éliminé par une radiographie qui précisa le siège oesophagien bas des lésions.

3. Affections générales

Gignoux rapporte ainsi l'observation d'une jeune fille de 15 ans dont la dysphagie intermittente fut rapportée pendant plusieurs années et sans examen radiographique ni oesophagoscopie à des troubles fonctionnels chez une hypernerveuse. Il s'agissait en fait d'une sténose membraneuse du 1/3 inférieur typique.

Les deux autres cas sont quant à eux des coïncidences. Une fois la dysphagie apparut à l'occasion d'une diphtérie et fut rattachée initialement à une paralysie de la déglutition (Charleux, Mounier-Kuhn...), diagnostic qui fut corrigé par l'oesophagoscopie.

Dans le cas de M. Reed enfin, il s'agissait chez une femme de 45 ans d'une dysphagie apparue brutalement 14 ans auparavant à l'occasion d'une grippe, dysphagie obligeant à une alimentation semi-liquide et qui était expliquée par un rétrécissement du 1/3 supérieur.

Ainsi donc nous venons d'énumérer rapidement les quelques erreurs commises. Certaines ne résistèrent pas longtemps à un complément d'examen, mais dans les autres cas un diagnostic de facilité conduisit à une erreur prolongée. C'est dire l'intérêt de toujours associer examen radioscopique et oesophagoscopique dans tous les cas douteux.

Les deux dernières "erreurs" quant à elles sont plutôt expliquées par une coïncidence entre le début apparemment brutal de la dysphagie et une affection générale intercurrente. Cette affection aurait-elle entraîné une aggravation de la sténose ? Rien ne permet de l'affirmer. Cette hypothèse demeure possible dans le cas du malade diphtérique, mais il semble difficile d'en dire autant de la dysphagie survenue à l'occasion d'une grippe.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL SELON L'AGE

Nous venons ainsi de commenter brièvement les quelques erreurs temporairement commises et il apparaît d'emblée que dans la quasi totalité des cas, il ne s'est pas agi d'une confusion avec une cause orga-

nique très fréquente de dysphagie oesophagienne. Le spasme quant à lui devant plutôt être envisagé comme un diagnostic de facilité à éviter.

Si donc ce furent ces erreurs qui furent commises, il apparaît beaucoup plus important étant donné la rareté du rétrécissement congénital de l'oesophage d'envisager les affections oesophagiennes les plus fréquentes et de voir les éléments les plus typiques permettant d'en différencier le rétrécissement congénital de l'oesophage dont nous avons signalé tout à l'heure les caractères principaux.

Par ailleurs, comme vu dans l'étude clinique, nous avons séparé deux aspects macroscopiques des rétrécissements congénitaux de l'oesophage : les rétrécissements "membraneux" et les rétrécissements "tubulaires". A l'évidence, le premier de ces aspects une fois son organicité prouvée prête peu à discussion. Il n'en est pas de même du deuxième aspect à propos duquel seront soulevés tous les problèmes diagnostiques.

Comme nous l'avons dit, trois périodes doivent être différenciées.

1. Le nouveau-né et le nourrisson

Ici il nous faut considérer toutes les dysphagies apparaissant dès la naissance et séparer deux aspects : les rétrécissements complets et les rétrécissements incomplets.

a) Les rétrécissements complets : le seul diagnostic à envisager ici est celui d'atrésie oesophagienne. Ces rétrécissements peuvent du reste être considérés comme une atrésie sans fistule, mais un caractère permet de les opposer : leur siège au 1/3 inférieur (alors que l'atrésie siège au 1/3 moyen). D'autre part la perte de substance est ici toujours limitée à une simple membrane obturante.

Quant aux atrésies avec fistule, le caractère essentiel permettant de les opposer est l'absence d'air dans les voies digestives et de signes respiratoires de fistule.

b) Les rétrécissements incomplets : il s'agit là du diagnostic d'une dysphagie des premiers mois de la vie avec rejets et vomissements chez un enfant toujours au régime liquidien.

A cet âge, les seules causes qui peuvent être envisagées sont à l'évidence les anomalies congénitales et en raison de leur fréquence, les anomalies du cardia avec ou sans malposition tubérositaire, qu'il s'agisse d'anomalies de position ou de simple incontinence.

S'accompagnant d'appétit et de transit normal, entraînant parfois le rejet de glaires sanglantes ou d'hématémèse lors des vomissements qui sont favorisés par le décubitus horizontal, trois caractères doivent être soulignés qui permettent le diagnostic.

- La radiographie qui précise l'existence et le type de l'anomalie,
- la thérapeutique : dans les cas mineurs en effet qui pourraient le plus prêter à discussion, la position assise et l'épaississement des repas suffisent à la diminution des troubles,
- l'évolution spontanément favorable avec l'âge dans les cas mineurs n'ayant pas nécessité une intervention chirurgicale.

Indépendamment donc de la radiographie (et nous ne pouvons qu'insister à nouveau sur la nécessité d'un bilan précis du bas oesophage), l'élément essentiel du diagnostic est ici l'effet favorable de l'épaississement de la nourriture qui, en cas de rétrécissement congénital de l'oesophage, aurait au contraire pour effet d'aggraver les troubles.

2. L'enfant

Ici nous considérerons le diagnostic de toutes les dysphagies révélées à distance de la naissance ou n'ayant aucunement retenu l'attention lors de leur apparition précoce. De multiples causes peuvent être évoquées, aussi ne nous attacherons-nous qu'aux quatre principales en raison de leur fréquence.

a) Les autres malformations congénitales de révélation tardive.
Il n'y a rien à ajouter à ce que nous avons dit précédemment, sinon que leur retentissement sur la paroi oesophagienne peut faire apparaître une oesophagite peptique aggravant la sténose et venant alors dominer la symptomatologie.

b) L'oesophagite peptique que nous venons de citer ou plus exactement les sténoses peptiques, terme de l'évolution de cette affection. Succédant à une phase d'oesophagite qui a pu passer inaperçue ou ne pas exister (avec douleurs épi-gastriques déclenchées par certains aliments, pyrosis accentué par certaines positions, regurgitations et vomissements dont le caractère hémorragique est de grande valeur), la sténose peptique est elle aussi consécutive à un reflux gastro-oesophagien.

Elle se traduit cliniquement par une dysphagie d'installation parfois rapide accompagnée d'hémorragies, de regurgitations, de douleurs et d'une atteinte de l'état général commandée par l'importance des troubles.

Radiologiquement, il s'agit d'une sténose régulière de l'oesophage avec dilatation sus-stricturale habituellement discrète.

Pour affirmer le diagnostic, divers éléments sont d'un grand secours :

- Antécédents de reflux gastro-oesophagien avec possibilité d'oesophagite, vomissements sanglants,
- Découverte d'une affection causale : brachy-oesophage congénital ou acquis, endobrachy-oesophage, hernie hiatale, mise en évidence d'un oesophage court,
- A l'oesophagoscopie, le rétrécissement se présente sous l'aspect d'une bague sténosante simple mais ulcéro-hémorragique entourée d'un halo fibrineux avec fréquemment reflux secrétoire. Lorsqu'il est possible de franchir cette sténose, la muqueuse ultérieure est de type gastrique, ce que confirmeraient les biopsies.

Ainsi donc quelques éléments prennent toute leur valeur pour différencier cette atteinte d'un rétrécissement congénital de l'oesophage :

Caractère sanglant des regurgitations,

Mise en évidence par radiographie et oesophagoscopie (c'est souligner à nouveau l'importance d'une bonne exploration de la portion distale) d'une malposition cardio-tubérositaire ou d'une cause de reflux,

Aspect oesophagoscopique des lésions,

Le dernier argument étant thérapeutique : comme nous le verrons en effet, les dilatations suffisent dans la grande majorité des cas à entraîner la guérison des rétrécissements congénitaux del'oesophage. Il n'en

est pas de même en cas de sténose peptique, où cet acte s'il doit être considéré comme le premier temps de la thérapeutique ne dispense que très rarement de l'acte chirurgical, et se montre dans certains cas inefficace et mal toléré (Mounier-Kuhn et Gaillard).

c) Les rétrécissements cicatriciels. De diagnostic évident lorsqu'ils surviennent après une phase bien connue d'oesophagite corrosive après ingestion de caustique, cet épisode initial peut être nié ou oublié.

La dysphagie et les regurgitations, leur retentissement général ne présentent aucun caractère particulier permettant de les différencier.

La radiographie confirme le rétrécissement, mais les contours nets, précis, sans flou ni images lacunaires à la radiographie, ne peuvent permettre une différenciation.

Celle-ci est rendue possible par :

- un interrogatoire soigneux à la recherche d'un caustique ancien, plus rarement d'antécédents de blessures oesophagiennes,
- surtout par l'oesophagoscopie qui retrouve l'aspect caractéristique de ces rétrécissements cicatriciels :

trainées verticales blanches, dures, contrastant avec la muqueuse avoisinante, convergeant entre elles pour donner à la cavité oesophagienne la forme d'un entonnoir dont le fond est une plage cicatricielle lisse et dure,

lumière réduite à un orifice parfois minuscule masqué par des brides, au fond d'un sillon, ou excentré.

Cet aspect tranche ainsi au mieux avec la muqueuse normale constatée à l'oesophagoscopie des rétrécissements congénitaux.

d) Les corps étrangers oesophagiens. A priori il est difficile de trouver dans cet accident de survenue brutale avec syndrome de pénétration précédant une dysphagie aiguë une difficulté diagnostique avec les rétrécissements congénitaux.

Pourtant, comme nous l'avons déjà dit, le blocage oesophagien d'un corps étranger constitue de façon non exceptionnelle la circonstance de découverte d'un rétrécissement congénital. Aussi plutôt que de donner

des critères de différenciation entre le tableau du corps étranger et celui du rétrécissement congénital de l'oesophage, insisterons-nous sur la nécessité d'un examen soigneux de la paroi oesophagienne à la recherche d'une cause expliquant ce blocage du corps étranger. Cette recherche devant être d'autant plus minutieuse comme nous l'avons déjà dit si le corps étranger est de petite taille ou si son siège est inhabituel (1/3 inférieur de l'oesophage).

e) Les autres causes de dysphagie chez l'enfant. Celles-ci sont multiples, mais de fréquence en général au moins aussi faible que le rétrécissement congénital. Nous voudrions pourtant en terminant ce chapitre insister sur la nécessité d'éviter avant tout le diagnostic de facilité porté lorsque l'on conclut : spasme. Celui-ci ne devrait être effectué qu'à deux conditions :

- après une radiographie réalisée avec modificateur du comportement,
- après oesophagoscopie.

3. L'adulte

Comme nous l'avons vu lors de l'étude de l'âge du diagnostic et du début des troubles, si neuf fois le diagnostic ne fut porté qu'après 15 ans, le début de la symptomatologie n'était postérieur à cette date que dans 3 cas :

M. Reed : diaphragme du 1/3 supérieur avec muqueuse normale.

Edelman (rapporté par Monges) : diaphragme oesophagien situé au 1/3 moyen (avec estomac en place) et histologiquement normal après exérèse pour dysphagie de cause inconnue.

Snezes enfin : double sténose diagnostiquée à l'occasion d'obstruction alimentaire, mais dont la symptomatologie initiale semblait beaucoup plus précoce.

Ainsi donc, seul le cas de M. Reed peut être véritablement considéré comme diagnostiqué chez l'adulte (puisque chez Edelman il ne le fut qu'après intervention). C'est dire le caractère des plus exceptionnels de ce diagnostic chez l'adulte, diagnostic qui, s'il peut être soupçonné à l'interrogatoire retrouvant un début précoce des troubles, et devant la

constatation radiologique d'un diaphragme membraneux à muqueuse normale à l'oesophagoscopie, est en fait un diagnostic d'élimination ou d'anatomie pathologique.

A propos des rétrécissements de l'oesophage de l'adulte, il nous faut pourtant en terminant dire un mot de l'anneau de Schatzki. Cet anneau aux dénominations multiples (anneau de l'oesophage inférieur, anneau oesogastrique...) a en effet été considéré par certains auteurs comme un rétrécissement de l'oesophage d'origine congénitale. Il nous paraît ici exister une double erreur. En effet :

a) si l'on s'attache aux descriptions de Schatzki et des divers auteurs qui ont évoqué ce même problème, cet anneau ne peut être considéré comme oesophagien puisque situé à la jonction oeso-gastrique et revêtu de muqueuse oesophagienne à la face supérieure et gastrique à la face inférieure.

b) Quant à l'origine congénitale, elle semble des plus douteuses puisque Schatzki sur plus de 60 cas n'en retrouve qu'un seul révélé avant 50 ans. D'autre part, si l'on considère le substrat anatomo-radiologique de cette affection, on constate qu'elle s'accompagne dans la quasi totalité des cas d'une petite hernie hiatale acquise (semble-t-il) au-dessus de laquelle se forme le repli purement muqueux défini sous le nom d'anneau de Schatzki. Stiennon essaie quant à lui d'expliquer cet anneau par une plicature de la muqueuse consécutive à une rétraction de la musculeuse sous-jacente, hypothèse qui peut paraître assez séduisante.

Pour ces deux raisons, il ne semble pas possible de considérer, comme le firent certains, l'anneau de Schatzki comme un rétrécissement congénital de l'oesophage.

TRAITEMENT DU RETRECISSEMENT CONGENITAL DE L'OESOPHAGE

Ayant ainsi envisagé le tableau clinique et les difficultés diagnostiques des rétrécissements congénitaux, quel est le pronostic de cette affection ? Celui-ci est à l'évidence commandé par les possibilités thérapeutiques et les risques alors encourus. Quelles sont donc les méthodes qui furent utilisées, dans quelle prcportion le furent-elles ? Ce sont les deux problèmes que nous allons envisager séparément en séparant d'emblée, en raison de l'aspect particulier qu'ils réalisent, les rétrécissements congénitaux complets.

I - LES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX COMPLETS.

Comme nous l'avons vu, nous avons retrouvé seulement 4 rétrécissements complets diagnostiqués dans les premières heures de la vie. Ces "atrésies" au siège particulier, consécutives à un diaphragme membraneux, ont été rapportées par Guilleminet (3 cas) et par Schwartz.

Les 3 cas retrouvés par Guilleminet ont été traités d'emblée par rupture de la membrane sous oesophagoscopie. Deux fois sans qu'hélas nous ayons pu retrouver de plus amples détails à ce sujet, cette attitude semble avoir été suffisante (Abel et Clark). L'observation personnelle de Guilleminet qui l'amena à faire cette étude, ne donna pas lieu à un semblable succès. En effet, après rupture de la membrane avec une sonde en gomme rigide et dilatation immédiatement entreprise, cette enfant fut revue à l'âge de 3 ans pour reprise des troubles de la déglutition dès que l'alimentation était légèrement plus épaisse. A la radiographie on constatait une sténose sus-cardiale qui fut guérie par une oesophagotomie extra-muqueuse type Heller.

Schwartz quant à lui intervient d'emblée sur l'obstruction complète qu'il rapporte et après oesophagotomie effectua une résection circulaire de la membrane qu'il fit suivre de dilatation avec succès.

De ces 4 cas exceptionnels, il est difficile de déduire une attitude thérapeutique. Aussi retiendrons-nous seulement la possibilité de rupture de la membrane sous oesophagoscopie qui permet au moins une alimentation liquide et ainsi d'envisager plus calmement la thérapeutique ultérieure.

II - LES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX INCOMPLETS.

Sur les 110 cas de rétrécissements incomplets que nous avons pu retrouver, la thérapeutique utilisée a pu être étudiée dans 78 cas, ceci va nous permettre d'envisager successivement :

- les méthodes utilisées,
- la fréquence de leur utilisation,

et à la lumière de ces renseignements d'essayer de poser les indications thérapeutiques du rétrécissement de l'oesophage.

A/ METHODES UTILISEES.

Indépendamment de l'abstention thérapeutique dans le cas du rétrécissement bien toléré rapporté par Monges, 5 méthodes furent utilisées seules ou associées de façon variable, méthodes que l'on peut au demeurant séparer en deux groupes : les dilatations quelle qu'en soit la technique, et les méthodes chirurgicales.

1. Dilatations

Celles-ci furent effectuées soit par endoscopie, soit après gastrostomie.

Dans le premier cas, la mise en place d'un oesophagoscope permit de réaliser les premières dilatations à la sonde par voie haute. La première dilatation nous a permis, comme nous l'avons déjà dit, d'apprécier le diamètre de la sténose et il nous faut ici insister sur la nécessité de l'effectuer sous le contrôle de la vue. Ce contrôle permet en effet d'apprécier le siège de la sténose et sa situation par rapport à la circonférence oesophagienne. Tous les auteurs qui ont appliqué cette méthode s'accordent sur cette obligation d'un contrôle visuel initial.

On peut rapprocher de ces dilatations endoscopiques les deux méthodes utilisées par Guisez qui recourut à cette technique après calibrage oesophagien par cautérisation ou électrolyse circulaire. Il fut le seul à les employer et elles semblent aujourd'hui abandonnées.

A l'opposé de ces dilatations endoscopiques par voie haute se placent les dilatations par voie rétrograde effectuées après gastrostomie et mise en place d'un fil sans fin.

2. Méthodes chirurgicales

Ces méthodes consistent en une cure du rétrécissement après abord direct de l'oesophage par thoracotomie. Furent ainsi pratiquées :

- Résection oesophagienne avec anastomose termino-terminale ou résection extra-muqueuse (Paulino),
- Oesophagoplastie extra-muqueuse ou non qui fut en fait toujours une simple plastie de la paroi oesophagienne au niveau de la sténose,
- Rupture de l'anneau au doigt après oesophagotomie (Van de Casteele).

B/ FREQUENCE DE L'UTILISATION DE CES DIVERSES METHODES ET RESULTATS.

Lors de l'étude brève qui suivit nos observations personnelles, nous avons vu que sur nos 17 observations, 15 d'entre elles avaient été traitées par dilatations (2 après mise en place d'un fil sans fin). En est-il de même à la lumière des 78 observations (les 17 nôtres incluses) dont la thérapeutique nous est connue ? Quelles furent ainsi les thérapeutiques initialement utilisées ?

1. Méthodes endoscopiques utilisées d'emblée : 65 fois sur 78 dont 15 cas personnels (soit dans plus de 80 % des cas), la thérapeutique initiale fut effectuée sous contrôle oesophagoscopique. Il s'est agi :

60 fois de dilatation simple,

5 fois (Guisez) de dilatation associée comme nous l'avons vu à une électrolyse circulaire ou à une cautérisation.

Parmi ces 65 cas, 54 fois (soit dans près de 85 % des cas traités par endoscopie et près de 70 % de nos 78 cas), les méthodes endoscopiques s'avérèrent suffisantes et ce, dans un délai des plus rapides.

Furent ainsi des succès de la thérapeutique endoscopique pure les 5 observations de Guisez déjà citées et 49 des cas traités par les seules dilatations par voie haute qui entrainèrent une amélioration des plus rapides (moins de 3 mois à raison d'une dilatation par semaine au début, dilatations espacées ensuite à la demande) sans incidents notables hormis la nécessité dans certains cas de lutter contre un spasme.

Les 11 cas ainsi séparés sont :

- tout d'abord notre cas personnel n° 17 dont le caractère récent ne permet pas de connaître l'issue (il semble en fait réagir au mieux aux dilatations),

- 3 cas où l'échec de la dilatation par voie haute obligea à recourir à une gastrostomie et à la mise en place d'un fil sans fin : observation n° 7 - Tucker, Mounier-Kuhn et Charleux,

- 7 cas où devant cet échec on décida d'une intervention chirurgicale qui, dans 5 cas, fut une résection suivie d'anastomose termino-terminale :

(observation n° 14, Culiner, Dunbar, Hillemand, Paulino) - et 2 fois une oesophagoplastie (de Thibault et Champeau).

Deux de ces échecs amènent du reste quelques réflexions :

Culiner décida ainsi d'intervenir après échec des dilatations par voie haute, mais aussi après échec des dilatations rétrogrades.

Paulino quant à lui constata à l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse que le rétrécissement était occasionné par des reliquats cartilagineux. Nous en reparlerons.

Il est aussi à noter que Dunbar fit suivre la résection d'une dilatation par voie haute pour sténose anastomotique.

2. <u>Méthodes chirurgicales</u> utilisées d'emblée.

Ces méthodes, quelles qu'elles soient, furent utilisées d'emblée dans 8 cas. Il s'est agi :

6 fois d'une résection suivie d'anastomose. Notre observation n° 12 entre dans cette catégorie.

1 fois d'une oesophagoplastie (Potts).

1 fois enfin, d'une rupture de l'anneau après oesophagotomie (Van de Casteele).

L'un de ces cas amène une réflexion : Potts en effet mit en place de façon systématique un fil sans fin en vue de dilatation, mais rien ne permet de dire que l'oesophagoplastie seule aurait été un échec.

3. Fil sans fin utilisé d'emblée.

Il en fut ainsi 4 fois et toujours avec succès. Dans 3 de ces cas (Luzzago, Snezes et notre observation personnelle n° 9), cette attitude fut justifiée en raison d'une gastrostomie effectuée initialement pour pallier au mauvais état général. Nous ne possédons aucun renseignement détaillé sur le 4ème cas (Aubin et Clerc).

4. Dans un cas enfin (Monges), aucune thérapeutique ne fut utilisée en raison de la bonne tolérance du rétrécissement.

Ainsi donc, si d'emblée les méthodes endoscopiques furent utilisées 65 fois, elles donnèrent lieu à 10 échecs qui furent rattrapés 7 fois par la chirurgie et 3 fois par la mise en place d'un fil sans fin.

Cette méthode de dilatation rétrograde fut dans 3 des 4 cas où elle fut entreprise d'emblée justifiée par l'existence d'une gastrostomie préalable et amena toujours à la guérison.

Quant à la méthode chirurgicale d'emblée utilisée 8 fois, il nous paraît intéressant de voir pour quelles raisons elle fut choisie avant d'envisager quelles pourraient être les indications de ces diverses méthodes.

Nous avons ainsi recherché dans chacune des 8 observations où la chirurgie fut employée d'emblée les raisons qui avaient incité à ce choix. Nous avons ainsi retrouvé :

4 cas (Kumar, Edelmann in Monges, Paulino, Potts) où la décision opératoire fut prise aux fins d'exploration sans que le diagnostic de rétrécissement congénital de l'oesophage ait été évoqué (le cas d'Edelmann confirmé par l'anatomie pathologique était du reste de survenue chez un adulte de 70 ans),

1 cas (Soan et Mezzano) où aucun argument n'a pu être retrouvé à l'appui de la décision opératoire,

1 cas (Dunbar) où l'intervention fut décidée d'emblée sans qu'une hypothèse étiologique ait été formulée,

1 cas (Van de Casteele et Soots) où sur les simples constatations radiologiques (l'oesophagoscopie avait été refusée) la première hypothèse fut celle de compression extrinsèque qui entraîna une première intervention inefficace suivie 3 semaines après d'une oesophagotomie avec rupture de la membrane au doigt.

1 cas enfin (observation personnelle n° 12) où le diagnostic de rétrécissement congénital fut évoqué, mais un doute demeurait sur l'existence d'une fistule chez cette enfant soeur jumelle d'une atrésique.

Au total, si l'on analyse ces 8 indications chirurgicales, il apparaît à l'évidence que, sauf dans notre cas personnel n° 12, le rétrécissement de l'oesophage n'avait jamais été supposé et que cette intervention fut effectuée soit à la suite d'une erreur de diagnostic, soit en vue de ce diagnostic étiologique.

C/ INDICATIONS THERAPEUTIQUES DU RETRECISSEMENT CONGENITAL DE L'OESOPHAGE.

De la lecture des 78 thérapeutiques utilisées pour entraîner la guérison des rétrécissements congénitaux, trois constatations ressortent d'emblée :

- le succès des dilatations effectuées d'emblée et ce quel que soit le type de la sténose : 55 cas énumérés de succès auxquels on peut se permettre d'ajouter les 7 cas où la thérapeutique par dilatation sur fil sans fin assura le succès,
- la rareté de la nécessité du recours chirurgical après dilatation 7 cas sur 65 dilatés d'emblée (11 %),
- la faible fréquence d'une sanction chirurgicale d'emblée (8 sur 78) soit 10 % et encore dans 7 cas sur 8, cette sanction était-elle au moins autant à visée diagnostique que thérapeutique.

De ces trois constatations, il semble possible de définir les indications des divers moyens thérapeutiques quenous avons énumérés précédemment.

Le premier acte qui commande la thérapeutique est en fait l'oesophagoscopie qui, confirmant le diagnostic, précise le diamètre exact de

la sténose et apprécie ainsi son caractère franchissable. Deux aspects sont ainsi à différencier :

1. La sténose est franchissable : la thérapeutique par dilatation effectuée par voie haute est alors immédiatement entreprise à raison, en général, d'une dilatation par semaine au début, les séances étant ultérieurement espacées au fur et à mesure des progrès constatés.

2. La sténose n'est pas franchissable ou, au terme de quelques séances, soit aucun progrès n'apparaît, soit l'orifice devient des plus difficiles à retrouver sans l'aide de l'oesophagoscopie, (à propos de celle-ci il faut noter que l'oesophagoscopie, même si l'on s'astreignait à l'effectuer lors de chaque dilatation difficile, se montrerait insuffisante en raison des limites qu'elle donne au diamètre des bougies utilisables). Il convient alors d'avoir recours au chirurgien.

- Dans le cas où la sténose n'est pas franchissable, deux possibilités peuvent se présenter :

l'atteinte de l'état général a nécessité une gastrostomie : il est alors des plus naturels d'essayer de retrouver l'orifice de la sténose par voie rétrograde et de mettre en place un fil sans fin qui permettra les dilatations. Il faut avouer que cette recherche n'est pas toujours des plus aisées et est souvent conditionnée par la qualité de la gastrostomie.

Aucune gastrostomie n'a été effectuée : deux attitudes sont alors possibles : - soit en effectuer une et revenir ainsi au cas précédent,

- soit aborder l'oesophage par thoracotomie et après mise en évidence des lésions, pratiquer la cure des lésions soit par résection, soit par oesophagoplastie, soit par section de la membrane après oesophagotomie. Le choix de ces méthodes étant en fait fonction des lésions constatées, de leur hauteur et des goûts du chirurgien. Dans les suites, une surveillance s'avérera nécessaire et dans quelques cas un recours aux dilatations peut être justifié pour lutter contre un rétrécissement secondaire. Cette méthode est à appliquer aussi si, malgré une gastrostomie, il n'a pas été possible de retrouver l'orifice inférieur du rétrécissement.

- Dans le cas où aucun progrès n'apparaît, l'indication de l'abord oesophagien dans les mêmes conditions que ci-dessus ne semble pas se discuter.

3. Reste enfin le cas des diagnostics incertains. Toutes les attitudes ci-dessus sont alors possibles, mais la chirurgie prend alors une plus grande place surtout chez l'adulte où, comme nous l'avons dit, le rétrécissement congénital de l'oesophage n'est qu'un diagnostic d'élimination.

Au total, comme nous l'avons vu, la thérapeutique du rétrécissement congénital de l'oesophage semble devoir être essentiellement endoscopique et l'amélioration rapide ainsi obtenue pourrait être considérée comme un argument diagnostique, la chirurgie ne prenant place qu'en cas d'échec de cette méthode. Cette constatation semble aller à l'encontre des conclusions de Madame Féketé dans sa thèse sur les complications post-opératoires des atrésies de l'oesophage. Au chapitre qu'elle consacre au traitement des sténoses congénitales associées à une atrésie opérée, elle conclut en effet à la nécessité d'une thérapeutique chirurgicale pour ses deux cas personnels. Il faut, il est vrai, reconnaître que ses deux malades ne semblaient pas réagir à la thérapeutique dilatatrice. Il n'en a pas été de même dans le premier de nos 2 cas personnels associant ces deux malformations, où les dilatations ont entraîné un succès rapide (observation n° 6).

PRONOSTIC DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Nous venons d'étudier la thérapeutique de ces rétrécissements et d'envisager ses indications. A la lumière de ses résultats et des caractères cliniques envisagés précédemment, il nous semble possible de formuler le pronostic évolutif de cette affection, pronostic qui, nous pouvons le dire d'emblée, nous apparaît grâce aux possibilités thérapeutiques comme favorable.

Dans cette étude, trois périodes nous semblent devoir être différenciées :

1. La période du diagnostic,
2. La période du traitement,
3. L'avenir.

1. La période du diagnostic

A cette époque, indépendamment de toute symptomatologie révélatrice, deux éléments commandent le pronostic :

les éventuelles malformations associées,
le retentissement général de l'affection.

- Les malformations associées : ce facteur qui, dans un nombre important de cas, commande comme nous l'avons rappelé le pronostic des atrésies de l'oesophage n'est en fait retrouvé que très rarement. Ici se trouve donc un élément de bon pronostic, mais il faut noter, comme nous l'avons déjà signalé, que rien ne nous permet d'éliminer la coexistence d'un rétrécissement oesophagien ignoré avec des malformations précocement mortelles.

- Le retentissement général : il a été retrouvé indépendamment de toute symptomatologie dans plus de 25 % des cas de rétrécissement et ce, quel qu'en soit le type. Cette atteinte de l'état général apparaît au demeurant comme indépendante de l'âge :

6 fois sur les 25 cas diagnostiqués à moins de 1 an,
7 fois sur les 21 cas de moins de 2 ans,
5 fois sur les 16 cas de moins de 5 ans,
4 fois sur les 12 cas de moins de 10 ans,
2 fois sur les 12 cas de plus de 10 ans.

La fréquence notable de ce retentissement constaté d'emblée est au contraire un élément péjoratif suffisant à commander l'indication thérapeutique qui est d'autant plus justifiée que les rétrécissements congénitaux de l'oesophage ne semblent pas posséder d'évolution spontanément favorable. Nous pensons trouver un argument en faveur de cette affirmation dans le fait que la quasi-totalité des cas diagnostiqués après 10 ans avaient ressenti en fait le début de leurs troubles à une époque beaucoup plus précoce qu'un interrogatoire plus soigneux permet de déterminer.

2. La période du traitement

Nous venons de voir que l'examen clinique avait permis de relever un élément favorable, la faible fréquence des malformations associées et deux éléments plus défavorables, le retentissement général et l'absence d'évolution spontanément favorable, qui commande l'obligation thérapeutique.

Le pronostic pourrait ainsi paraître assez mauvais si les possibilités thérapeutiques ne venaient à nos yeux le modifier. En effet, comme nous venons de le voir, les méthodes thérapeutiques sont avant tout endoscopiques et elles permettent d'obtenir au moins 70 % de résultats rapidement favorables sans qu'il soit nécessaire de recourir à une gastrostomi ou à une thoracotomie.

Utilisée seule, nous l'avons vu, dans 56 cas, elle a donné lieu à des résultats rapides sans incidents notables dans 51 cas. On a constaté alors en moins de trois mois la disparition de toute symptomatologie et dans nos 14 cas personnels, il était toujours possible au terme de ce délai d'utiliser une bougie supérieure à la bougie n° 25. Quelques incidents mineurs, qu'il s'agisse de spasme à vaincre, de difficulté à retrouver l'orifice, ou d'un blocage de corps étranger, furent parfois constatés mais ils n'entravèrent en rien la marche thérapeutique.

Les 5 cas de dilatation seule isolés réunissent 3 cas où les résultats peuvent être considérés comme lents et furent obtenus en deux temps en raison d'une thérapeutique insuffisante et interrompue (Van den Wildenberg (2 cas) et Werner).

2 cas enfin où il n'est pas possible de juger de l'efficacité thérapeutique : nos cas personnels n° 8 qui n'a pas été revu et n° 17 qui est trop récent pour permettre une quelconque conclusion (revu récemment, le progrès des dilatations y est en fait des plus rapides).

Ainsi donc la possibilité de traiter avec succès par la seule endoscopie les rétrécissements congénitaux dans plus de 70 % des cas (et nous ne comptons pas les observations où les dilatations furent possibles par gastrostomie) permet au maximum de limiter les indications chirurgicales qui ne nous semblent devoir être posées qu'en dernier recours et par là même les risques entraînés par une thoracotomie et l'abord de l'oesophage chez un jeune enfant. Et même si nous notons que toutes les interventions effectuées eurent des suites simples, il nous semble qu'un tel risque ne peut jamais être considéré comme mineur. La possibilité de l'éliminer au maximum nous permet de considérer à ce stade le pronostic comme des plus favorables.

Avant d'achever ce chapitre consacré au pronostic envisagé au stade thérapeutique, il nous faut signaler deux cas :

a) une observation de Monges déjà évoquée où le traitement s'est avéré inutile en raison de la bonne tolérance du rétrécissement,

b) une observation de Raffi et collaborateurs qui fut suivie de décès avant toute thérapeutique efficace. Un seul élément est à noter : c'est là la seule observation où une biopsie fut effectuée dans un but diagnostique. Elle montra une muqueuse oesophagienne normale avec quelques signes inflammatoires. A la suite de cette biopsie, on assista à une aggravation des signes. La discussion qui suivit le décès fit conclure à un rétrécissement congénital aggravé par oesophagite de cause inconnue. (C'est ici le seul décès retrouvé).

3. L'avenir

Nous venons de voir que les possibilités thérapeutiques suffisaient à modifier le pronostic initialement pessimiste porté devant la

seule clinique. Mais qu'en est-il dans l'avenir ? Les améliorations entraînées par les dilatations se maintiennent-elles ? Y a-t-il comme dans les rétrécissements cicatriciels un risque de dégénérescence ?

Ces aspects sont hélas beaucoup moins précisés dans nos diverses observations que les données précédentes, et la plupart des cas ne permettent pas, en raison de leur caractère récent, de faire chez l'adulte le bilan de cette affection diagnostiquée et traitée chez l'enfant.

L'avenir semble pourtant être envisagé de façon optimiste et si l'on considère les seules observations personnelles qu'il nous a été possible de suivre longuement, on constate que dans les 9 cas qui répondent à cette condition, l'évolution ultérieure est des plus favorables.

Dans notre observation n° 1 tout d'abord, un recul de 14 ans nous permet d'affirmer le succès des seules dilatations.

Dans les 8 autres cas, le recul est bien moindre de 2 à 3 ans, mais si l'on fait abstraction d'une séance de dilatation périodique, au demeurant sans aucune difficulté, et permettant d'apprécier la conservation du diamètre oesophagien, les incidents peuvent être considérés comme négligeables :

- Nouvel arrêt de corps étranger malgré un oesophage dilaté (n° 32) : observation n° 10,
- Gêne à la déglutition des trop grosses bouchées : observation n° 15.

Quant aux quelques radiographies de contrôle effectuées, elles furent normales sauf deux fois (chez des enfants à symptomatologie toujours nulle) : observation n° 5 où existait un petit spicule que seule l'existence des antécédents pouvait permettre de considérer comme séquellaire,

observation n° 13 où une minime raideur pariétale avec rétrécissement sur 2 cm est visible, sur un seul cliché il est vrai.

Quant au risque de dégénérescence, si aucun élément ne nous permet de l'envisager, l'absence de toute modification et de traumatisme de la muqueuse nous permet d'espérer qu'il n'existe pas.

Au total donc, le pronostic des rétrécissements congénitaux de l'oesophage que l'on peut considérer comme spontanément sévère nous semble pouvoir être affirmé comme favorable en raison des possibilités thérapeutiques et du maintien vraisemblable de l'amélioration ainsi obtenue. Le seul souhait dont la réalisation nous permettrait de l'affirmer avec certitude est celui qui accompagne tout bilan d'une affection traitée chez l'enfant : revoir le malade à l'âge adulte pour faire alors le point de la symptomatologie résiduelle et des éventuelles séquelles radiologiques et oesophagoscopiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Nous avons déjà envisagé brièvement ce problème au début de notre étude pour conclure alors à notre ignorance quasi totale en ce domaine en raison de la rareté des pièces anatomiques. Cette rareté est au mieux expliquée par la thérapeutique dont nous avons rappelé qu'elle était essentiellement endoscopique.

Cette thérapeutique a néanmoins été chirurgicale soit d'emblée, soit secondairement devant l'échec des autres méthodes et nous a permis ainsi de retrouver 10 compte-rendus anatomo-pathologiques auxquels il nous est possible d'adjoindre le cas de Raffi déjà cité où une biopsie avait été effectuée.

Les résultats de ces examens anatomo-pathologiques furent :

1. 7 fois, une muqueuse oesophagienne de type strictement normal :

Dunbar : 2 cas où il existait aussi une hypertrophie musculaire (l'un d'eux n'avait réagi qu'incomplètement aux dilatations).

Hillemand : 1 cas opéré d'emblée car de révélation tardive. La muqueuse normale était simplement hyperplasique.

Edelmann rapporté par Monges : 1 cas opéré d'emblée chez une femme de 70 ans où le caractère strictement normal de la muqueuse oesophagienne permit seul le diagnostic précis.

Raffi : 1 cas déjà évoqué où la muqueuse était normale.

Deux cas personnels enfin (observations n° 12 et 14), tous deux opérés aux Enfants Malades, l'un d'emblée et l'autre devant l'échec des dilatations et où l'anatomo-pathologiste répondit les 2 fois : muqueuse ou paroi oesophagienne normale.

2. Dans les 4 autres cas, si la muqueuse était macroscopiquement de type normal, il fallait surtout noter au sein de l'épaisseur de la sténose un anneau cartilagineux avec parfois épithélium ou glande de type respiratoire.

Kumar : 1 cas opéré sur les constatations radiologiques et avec des aspects oesophagoscopiques normaux.

Paulino : 2 cas opérés l'un après échec des dilatations,

l'autre après oesophagoscopie qui mit en évidence la rigidité de la sténose. Dans ces 2 cas, l'épithélium ou les glandes muqueuses étaient de type respiratoire.

Soan et Mezzano : 1 cas où la présence de cartilage s'accompagnait d'un épaississement diffus des autres éléments pariétaux.

Au total de ces études anatomo-pathologiques, il est possible de différencier deux aspects :

1. Les rétrécissements de l'oesophage dus à un épaississement d'un des éléments de la paroi normale, qu'il s'agisse de la muqueuse ou de la musculeuse. Il faut hélas noter que nous ne possédons de précision sur l'épaisseur exacte de cette couche que dans deux cas (dont on peut rapprocher les deux cas rapportés par Madame Féketé où l'épaississement musculaire s'accompagnait d'une "disposition plexiforme des fibres contrastant avec l'aspect contrarié habituel"). Greenhough quant à lui rapporte un cas non personnel où la sténose était constituée par une simple hyperplasie muqueuse.

2. Les rétrécissements de l'oesophage dus à la présence au sein de la paroi d'inclusion trachéo-bronchique avec du cartilage.

Cette constatation semble au demeurant des plus exceptionnelles puisque Paulino en 1963 n'en relevait que 3 cas auxquels est venu s'adjoindre celui de Soan et Mezzano. Il est aussi à noter, et cette constatation peut être considérée comme une évidence en raison de la nature de la sténose, que tous ces cas furent opérés, certains après échec des dilatations.

Une dernière constatation doit être faite qui, elle, confirme les conclusions portées au terme de l'examen clinique sur l'intégrité de la muqueuse oesophagienne : en effet il n'existe aucune mention d'une anomalie muqueuse qu'il s'agisse d'oesophagite ou de lésions cicatricielles.

Cette intégrité de la muqueuse avec absence de toute lésion inflammatoire ou cicatricielle constituerait assurément un excellent critère de diagnostic. Mais comment la mettre en évidence si, comme nous l'avons vu, la thérapeutique est essentiellement endoscopique. Le pronostic favorable de l'affection sous traitement et l'amélioration rapide

ainsi obtenue ne nous semble par ailleurs en aucune manière justifier une prise biopsique dont les risques ne peuvent être négligés, surtout chez l'enfant.

Ainsi donc, à la faveur de l'anatomie pathologique, nous avons pu différencier deux aspects différents des rétrécissements congénitaux de l'oesophage. A leur lumière, nous allons essayer comme nous l'avons annoncé au début de cette étude de faire une critique des diverses pathogénies envisagées pour les rétrécissements congénitaux.

ESSAI DE PATHOGENIE DES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DE L'OESOPHAGE

Lorsque l'on envisage la pathogénie d'une malformation congénitale, deux aspects nous semblent devoir être séparés :

- les facteurs d'apparition de la malformation,
- le mécanisme de production exact de cette malformation.

I - FACTEURS D'APPARITION DE LA MALFORMATION

Nous incluons sous ce titre tous les facteurs familiaux ou tératologiques qui pourraient permettre de trouver une origine génétique ou foetale au développement de la malformation. Comme nous l'avons vu, nous avons recherché ces divers éléments lors de l'étude du terrain des rétrécissements congénitaux de l'oesophage et nos résultats se sont avérés des plus maigres.

C'est ainsi que furent retrouvées trois observations seulement pour aider à l'éventuelle affirmation d'un caractère génétique en raison de l'existence d'anomalies familiales :

- Rétrécissement chez 3 enfants d'une même fratrie,
- Rétrécissement chez un enfant porteur d'un bec de lièvre dont 4 frères étaient porteurs de la même infirmité et l'un d'une obstruction digestive de siège non précisé,
- Rétrécissement chez la soeur jumelle univitelline d'une atrésique.

Cette dernière observation pourrait aussi bien plaider en faveur d'une malformation induite par un agent tératogène au cours des trois premiers mois de la grossesse, bien que nous verrons que ces deux anomalies semblent survenir à des âges différents. Hélas, dans ce cas comme dans l'ensemble de nos observations, il n'est nulle part fait mention de l'évolution de ces trois premiers mois et des incidents qui ont pu les marquer.

Rien ne nous permet donc de conclure en faveur de l'un ou l'autre des deux hypothèses ; en effet, si on peut soupçonner une origine génétique dans trois cas, il ne nous est pas possible d'éliminer de façon formelle la deuxième éventualité.

II - MECANISME DE PRODUCTION DE LA MALFORMATION

L'interrogatoire aurait pu nous aider dans la première partie de cette recherche de pathogénie, ici nous ferons appel à l'embryologie d'une part, d'autre part aux quelques constatations anatomo-pathologiques qu'il nous a été possible de relever, et à leur lumière nous essaierons d'expliquer successivement :

- la formation de la sténose quel qu'en soit le type,
- la possibilité de sténoses multiples,
- l'existence d'un siège préférentiel au 1/3 Inférieur de l'oesophage,
- l'éventualité enfin de l'association de diverses malformations oesophagiennes.

Simultanément nous verrons s'il nous est possible de dater de façon précise la survenue de la malformation.

Lors de l'historique, nous avions rappelé les multiples hypothèses plus ou moins étayées qui avaient été formulées pour expliquer cette anomalie ; en fait l'étude embryologique de l'oesophage nous a permis de retenir trois vices possibles de cette évolution :

- vice de séparation
- vice de reperméabilisation de la lumière oesophagienne
- vice d'allongement

Le dernier de ces vices ne peut rentrer ici en ligne de compte puisque, à l'origine de malpositions cardiales que nous avons exclues de cette étude. Les deux premiers peuvent-ils donc répondre aux diverses questions que nous avons soulevées ?

1. Quel est le mécanisme de formation de la sténose ?

Comme nous l'avons vu lors de l'étude anatomo-pathologique, deux aspects doivent être différenciés :

les sténoses dues à l'hyperplasie partielle ou globale d'une paroi oesophagienne normale,

les sténoses dues à la présence de reliquats bronchiques.

La pathogénie de ces deux types nous semble devoir elle aussi être différenciée.

a) Sténoses avec hyperplasie d'une paroi oesophagienne normale. Celles-ci peuvent, nous l'avons vu, être dues soit à une hyperplasie de la seule muqueuse, soit à une hyperplasie des divers éléments pariétaux sans qu'hélas beaucoup de précisions nous soient données sur la part relative de ces divers éléments dans la constitution du rétrécissement.

- Les formes avec hyperplasie muqueuse nous semblent explicables par un vice de la phase de vacuolisation de l'oesophage plein. En adoptant cette hypothèse, nous nous rallions du reste à la majorité des avis qui furent émis à ce sujet (Despons, Greenhough, Ladd...).

L'embryologie avait mis en évidence le rôle directeur de l'épithélium oesophagien tout au long du développement et l'existence d'une période de "tube oesophagien plein" sans que l'unanimité se fasse sur la longueur de ce tube plein d'une part et sur sa nature exacte : s'agit-il d'un tube uniformément plein (Renard) ou d'obstructions multiples (Schridde) ?

Quelle que soit la conception exacte, il nous semble possible d'y rattacher les rétrécissements congénitaux.

En effet l'obstruction oesophagienne existant à partir du stade 7 à 9 mm est réduite par "vacuolisation" (qui débute après le stade 13 mm, 6ème semaine approximativement) et aboutit à une reperméabilisation de l'oesophage qui est complète entre les stades 55 et 72 mm (vers la 10ème semaine), tous ces processus s'effectuant au sein du seul tissu épithélial. Il est donc possible d'envisager un vice de cette reperméabilisation à l'origine d'une obstruction résiduelle purement épithéliale, vice qui pourrait s'étendre sur une hauteur plus ou moins importante du tube oesophagien (expliquant ainsi la possibilité des deux types de rétrécissement observés à la radiographie).

Il est donc possible aussi de dater l'apparition de cette anomalie dont le début se situerait entre la 6ème et la 10ème semaine.

- Dans le cas où l'hyperplasie touche aussi les éléments musculaires (les données anatomo-pathologiques, nous l'avons vu, sont hélas très pauvres à ce sujet), cette hypothèse ne peut être appliquée sans critique. Il faut en effet évoquer une hyperplasie du mésenchyme avoisinant dont on sait le rôle passif tout au long de l'évolution. Quelle est l'origine de cette hyperplasie ? Est-elle induite par l'anomalie muqueuse avoisinante ? Rien ne nous permet de répondre à ces questions.

- Cette hypothèse d'un vice de reperméabilisation oesophagienne à l'origine du rétrécissement nous semble plus plausible que deux des autres origines qui furent évoquées, qu'il s'agisse d'un trouble consécutif à la torsion ou à l'allongement de l'oesophage, ou d'une atrophie par pression d'un vaisseau embryonnaire, ou obstruction vasculaire plus ou moins étendue. Les constatations anatomo-pathologiques ne nous offrent de toute façon aucun argument à l'appui de ces hypothèses.

b) Sténoses avec inclusions de reliquats trachéo-bronchiques : Kumar et Paulino qui tous les deux ont évoqué ce problème ont soulevé deux hypothèses à cette origine :

- Un vice de la séparation trachéo-oesophagienne se situant vers la 4ème semaine et s'achevant à la 5ème-6ème semaine, entraînant la persistance au sein de la paroi oesophagienne de quelques cellules à polarité respiratoire, qui se développeront ultérieurement donnant naissance aux inclusions retrouvées.

- Une métaplasie de quelques éléments mésenchymateux de l'oesophage.

En fait la première hypothèse semble plus facile à admettre lorsque l'on connaît la fréquence des anomalies de séparation à l'origine des fistules trachéo-oesophagiennes isolées ou associées à des atrésies.

Il resterait à expliquer le siège de cette sténose bien au-dessous

de la bifurcation trachéale (siège qui serait logique puisque là s'achève la séparation). Nous envisagerons le problème tout à l'heure.

2. Pourquoi peut-il y avoir des sténoses multiples ?

Nous serons ici beaucoup plus brefs. En effet à partir du moment où l'on admet l'existence d'un tube oesophagien plein ou celle de plusieurs ponts (Schridde), il devient possible d'envisager un vice de reperméabilisation à deux ou plusieurs niveaux différents, vice à l'origine d'autant de sténoses.

3. Comment expliquer le siège préférentiel au 1/3 inférieur ?

En raison de leur origine différente, il nous semble utile de séparer là aussi les deux types anatomo-pathologiques.

a) Sténose de type oesophagien normal.

Si l'on admet que le stade de tube oesophagien plein englobe la totalité de l'oesophage primitif, le défaut de reperméabilisation peut à l'évidence siéger à n'importe quel niveau.

En fait, comme nous l'avons dit, sans pouvoir éliminer totalement cette hypothèse, Renard sur des embryons de 13 mm n'a trouvé cette obstruction complète qu'au niveau du 1/3 moyen de l'oesophage primitif, soit approximativement au niveau de la bifurcation trachéale. Les rétrécissements devaient donc siéger à ce niveau et non plus bas.

L'évolution embryologique ultérieure nous permet, semble-t-il, de répondre à cette objection : en effet, comme nous l'avons dit (d'après de Thibault), la reperméabilisation du tube oesophagien s'effectue parallèlement à l'accroissement en longueur de l'oesophage qui apparaît plus rapide que celui de la trachée. Il semble donc des plus faciles d'envisager le transfert d'une sténose siégeant primitivement à proximité du niveau de la bifurcation trachéale à un niveau nettement plus inférieur.

b) Sténose avec inclusions trachéo-bronchiques.

En raison de leur mécanisme d'apparition, leur niveau devrait à l'évidence siéger à l'aplomb de la bifurcation trachéale, point terminal de la séparation trachéo-bronchique. Pourtant dans les trois cas où il nous est connu, le siège de cette anomalie était au 1/3 inférieur (donc nettement au-dessous de la bifurcation trachéale).

Il y a donc une migration de l'anomalie, qu'il nous semble possible d'expliquer au mieux par le raisonnement précédent.

4. Que penser de l'éventualité des malformations oesophagiennes associées ?

Nous voulons évoquer ici la coexistence d'une atrésie avec fistule consécutive à un vice de séparation trachéo-oesophagien et d'une sténose que nous pensons être due à un vice de reperméabilisation.

Lorsqu'on sait la fréquence des associations de malformations avec les atrésies, une telle éventualité nous semble des plus possibles, d'autant plus que l'atrésie peut être considérée comme un rétrécissement complet. Certains auteurs ont du reste évoqué une double explication aux atrésies :

- vice de séparation pour la fistule,
- vice de reperméabilisation ou plutôt persistance du tube oesophagien plein pour l'atrésie, donc un mécanisme comparable à celui des rétrécissements.

Comme existent des rétrécissements incomplets multiples, l'association d'une atrésie (rétrécissement complet) et d'un rétrécissement incomplet nous semble tout autant possible.

Reste donc un problème qui se pose déjà dans le cas des atrésies: comment expliquer la coexistence de deux anomalies embryologiques de date différente : en effet la séparation s'achève normalement à la 5ème-6ème semaine au plus tard, date où commence juste la phase de reperméabilisation par vacuolisation de l'oesophage plein. La première anomalie est donc nécessairement apparue avant que la seconde soit en mesure d'apparaître. N'y-a-t-il pas là un nouvel argument à l'appui de l'origine génétique de la malformation, car on voit mal un seul incident de grossesse déclencher l'apparition de troubles à deux dates différentes.

Ainsi donc, au terme de cet essai de pathogénie, quelques hypothèses séduisantes nous semblent pouvoir être formulées :

- vice de reperméabilisation à l'origine des rétrécissements avec éléments oesophagiens normaux,

- vice de séparation à l'origine des rétrécissements avec inclusions trachéo-bronchiques,

- explication du siège préférentiel au 1/3 inférieur par croissance en longueur de l'oesophage plus rapide que celle de la trachée,

- origine génétique de l'anomalie, mais ici il nous faut être actuellement des plus prudents.

Pour certaines d'entre elles, de nombreuses incertitudes demeurent. Pour essayer de les confirmer, deux éléments nous semblent nécessaires :

une meilleure étude des antécédents familiaux,

des examens anatomo-pathologiques de toute la paroi oesophagienne.

C O N C L U S I O N S

Au terme de cette étude de 114 cas de rétrécissement congénital de l'oesophage, s'il est facile de faire le portrait de cette affection, il nous paraît nécessaire de formuler quelques souhaits qui permettraient au mieux d'étayer les hypothèses pathogéniques de cette affection très rare (un enfant sur 15.000 ou 20.000 en est porteur).

Ce sont ces trois aspects que, pour terminer, nous évoquerons brièvement.

*
* *

Tout d'abord le portrait d'un rétrécissement congénital de l'oesophage nous semble assez facile à dessiner.

Se révélant en effet dans la très grande majorité des cas au cours de la première enfance, son diagnostic doit être essentiellement évoqué devant une dysphagie apparaissant à l'occasion d'un changement de régime (et tout spécialement lors du sevrage) ou lors d'une obstruction par un corps étranger de taille très inférieure à ceux qui sont couramment rencontrés.

Dès lors le diagnostic pourra se trouver étayé par l'interrogatoire qui précisera l'âge du début des troubles, les caractères de la dysphagie, mais surtout par deux examens, le radio-cinéma d'une part qui semble préférable à la radiographie simple, et l'oesophagoscopie.

Le radio-cinéma situera le rétrécissement dans la très grande majorité des cas au 1/3 inférieur de l'oesophage, précisera son caractère simple ou multiple dans 10 % des cas, son type qui se partage de façon égale entre les rétrécissements "membraneux" et les rétrécissements "tubulaires", et enfin son retentissement sous forme de dilatation susstricturale avec aspect radiologique normal de la muqueuse.

L'oesophagoscopie, quant à elle, si elle permet de confirmer le siège et parfois le type du rétrécissement, aura surtout pour but d'apprécier le diamètre du rétrécissement et de retrouver l'élément majeur du diagnostic : l'aspect normal de la muqueuse oesophagienne.

Ainsi se trouvent éliminées les principales autres causes de dysphagie chez le jeune enfant et tout spécialement en raison de leur fréquence :

- les rétrécissements cicatriciels
- les brachy-oesophages secondaires
- les oesophagites peptiques
- les malpositions cardio-tubérositaires

Deux problèmes particuliers peuvent néanmoins se trouver posés, de façon rare il est vrai :

D'une part, en cas de survenue chez l'adulte où un interrogatoire très minutieux s'avère nécessaire à la recherche d'antécédents de dysphagie ancienne et transitoire, interrogatoire dont la vanité peut parfois induire en erreur,

D'autre part, en cas de rétrécissement complet de l'oesophage dépisté au cours des premières journées de l'existence sur une intolérance alimentaire complète. Dans un tel cas, l'absence de signes respiratoires et d'air dans les voies digestives ainsi que le siège bas du rétrécissement doivent orienter vers ce diagnostic et inciter à pratiquer une oesophagoscopie qui pourra être curatrice avant toute intervention chirurgicale. Mais cette forme est des plus exceptionnelles.

Ces deux aspects peuvent en fait être considérés comme l'exception et le rétrécissement congénital de l'oesophage défini en quelques lignes :

- Dysphagie survenant au cours de la première enfance à l'occasion d'un changement d'alimentation ou d'un corps étranger de petite taille,

- Sténose unique ou multiple, de siège préférentiel au 1/3 inférieur avec intégrité de la muqueuse à l'oesophagoscopie,

- Le troisième caractère de cette affection étant constitué par sa thérapeutique et son pronostic. Celui-ci semble en effet des plus favorables, le rétrécissement congénital réagissant des mieux aux dilatations

oesophagiennes effectuées par voie haute et ne se reproduisant pas. Ce n'est que devant des incidents lors des dilatations ou devant la difficulté de trouver l'orifice qu'il s'avérera nécessaire, de façon rare précisons-le, de recourir au chirurgien pour une gastrostomie et la mise en place d'un fil sans fin, ou pour une résection oesophagienne.

*
* *

Si donc le tableau clinique du rétrécissement congénital de l'oesophage apparaît comme bien défini, l'étude de nos diverses observations nous amène à formuler quelques souhaits dont la réalisation serait des plus utiles pour préciser le diagnostic d'une part et surtout essayer de soutenir les hypothèses pathogéniques.

Ainsi, pour étayer le diagnostic, l'examen radiologique ou plutôt, comme nous l'avons déjà dit, le radio-cinéma et l'oesophagoscopie devraient s'attacher au maximum à préciser l'état du bas oesophage et à éliminer ainsi toutes les anomalies de cette portion dont la fréquence est nettement supérieure à celle des rétrécissements congénitaux.

Il serait ainsi souhaitable d'obtenir une très bonne réplétion de la partie inférieure de l'oesophage lors de l'examen radiologique, pour préciser le siège du cardia et l'angle de His. Cette réplétion nous paraît possible à obtenir par injection rétrograde du produit de contraste (par une sonde trans-stricturale ou par la sonde de gastrostomie s'il a été nécessaire d'en effectuer une). En outre ce radio-diagnostic serait aidé au mieux par l'utilisation de modificateurs du comportement.

De même, s'il n'est pas possible à la première oesophagoscopie d'apprécier l'état de la muqueuse sous-stricturale et de la jonction oesogastrique, une oesophagoscopie ultérieure pratiquée après quelques séances de dilatation et venant affirmer l'intégrité de l'oesophage sous-jacent ne serait-elle pas réalisable ?

Par ailleurs, pour préciser la pathogénie, il nous semble des plus utiles de bien connaître les antécédents personnels, mais surtout les antécédents familiaux, et l'observation des évènements qui ont pu marquer les trois premiers mois de la grossesse, en particulier utilisation

de médicaments tératogènes, maladie ou affection intercurrente...

Le dernier souhait vise à compléter cette recherche d'une explication pathogénique. Il nous semble hélas des plus difficiles à réaliser dans cette affection au pronostic favorable sans intervention chirurgicale. Il serait en effet des plus intéressants de connaître de façon précise l'anatomie pathologique du rétrécissement congénital de l'oesophage. Mais comment y parvenir ?

Par exérèse ? Nous avons vu le caractère exceptionnel d'une telle issue justifiée du reste le plus souvent par une erreur diagnostique.

Par biopsie sous oesophagoscopie ? Mais est-il justifié de pratiquer une prise biopsique oesophagienne dont on connaît les dangers pour une affection dont nous venons de souligner le pronostic rapidement favorable ? Peut-être serait-elle justifiée devant une évolution lente sous traitement, mais d'emblée elle nous paraît discutable.

*
* *

Demeure donc le dernier problème, celui de la pathogénie du rétrécissement congénital de l'oesophage qui, nous l'avons vu, laisse encore la porte ouverte à beaucoup d'hypothèses et d'incertitudes.

La clinique et l'anatomie pathologique nous ont permis de différencier deux types de rétrécissement, ceux avec oesophage histologiquement normal, et ceux avec reliquats bronchiques. A chacun de ces types de rétrécissement, l'histoire du développement embryologique permet de retrouver un mécanisme :

- vice de reperméabilisation de l'oesophage plein dans le cas de rétrécissement muqueux,
- vice de séparation dans le cas des rétrécissements avec reliquats bronchiques.

De même l'embryologie suffit, nous le pensons, à expliquer le siège préférentiel de ces rétrécissements au 1/3 moyen.

S'il semble ainsi possible d'expliquer le mécanisme de la formation des rétrécissements par l'existence d'un vice embryologique, une question demeure posée : quelle est l'origine de ce vice ?

S'agit-il d'un caractère génétique et familial ?

S'agit-il d'une anomalie des trois premiers mois de la grossesse?

Aucun élément ne nous permet hélas de répondre à ces questions.

Vu le Président de Thèse
M. AUBRY

Vu le Doyen
G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur
J. ROCHE

OUVRAGES CONSULTES

ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE :

M. AUBIN : in Malformations Congénitales de l'Oesophage : Rétrécissement congénital - 20810 p. 3 - I.1951 -

OESOPHAGE :

G. TERRIS : Rétrécissements de l'Oesophage - 9203 A 10 p. 4 d.- 1ère Ed. - 3.1966 C.

OESOPHAGE :

P. MOUNIER-KUHN et J.C. LAFON : Malformations congénitales de l'Oesophage : 9210 A 10 p. 1 - 3.1957 -

PEDIATRIE :

M. FEVRE : in Malformations du Tube digestif : Rétrécissements congénitaux - 4017 A 50 p. 4 - 1.1953 -

PRECIS D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

M. AUBRY - A. LEMARIEY - Masson 1949.
- Rétrécissement oesophagien, p. 1254 et suivantes -
- Malformations congénitales de l'Oesophage, p. 1295 et suivantes

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE INFANTILE

A. LEMARIEY - Masson 1956.
- Rétrécissement congénital, p. 536 et suivantes -
- Rétrécissement cicatriciel, p. 570 et suivantes -

MALADIES DE L'OESOPHAGE

J. TERRACOL - Masson 1951.
- Sténoses congénitales, p. 247 -

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

P. TRUFFERT - Flammarion 1954.
- Rétrécissements congénitaux, p. 652 et suivantes,
p. 693 et suivantes -

LA DEGLUTITION ET SES TROUBLES

P. MOUNIER-KUHN et A. SOULAS avec la collaboration de F. JOURDAN
- Rapport du Congrès 1955 - Librairie Arnette - T. I, p.289-470.

LA PATHOLOGIE DU REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN - OESOPHAGITES ET STENOSES PEPTIQUES

P. MOUNIER-KUHN et J. GAILLARD -
- Rapport du Congrès 1965 - Librairie Arnette -

BIBLIOGRAPHIE

ABERG S.

Cas de sténose familiale de l'oesophage -
- Acta Oto-Laryng. - Stockholm - 33.3.1945 p. 182-189 -
- Analyse in Ann. OL - 1947 p. 228 -

AUBIN ET CLERC

Rétrécissement congénital de l'Oesophage -
- Annales O.L. - 1945 - T. 62 n° 12 p. 504 -

AUTIER Ch.

68 cas de rétrécissement de l'oesophage -
- Annales O.L. - 1947 - 64 - p. 587-592 -

BENEDICT E.B. et SWEET Rh.

Rétrécissements bénins de l'oesophage -
- Gastro-enterology, vol. 11 n° 5 - 1948 - p. 618-628 -

BOSSY - GAILLARD de COLLOGNY et KATZ

Développement et croissance en longueur de l'oesophage -
- J.F. d'O.R.L. - XIII.6.1964 - p. 765 à 778 -

BOSSY - GAILLARD de COLLOGNY et KATZ

Evolution de la structure de la paroi oesophagienne au cours de la vie foetale -
- J.F. d'O.R.L. - XIII.8.1964 - p. 1025-1043 -

BROMBART M.

Aspects radiologiques de l'anneau oeso-gastrique -
- Arch. Mal. App. Digestif - 1965 - T. 54 n° 3 p. 259 -

BROMBART M et HINS C.

L'anneau oesophago-gastrique ou Syndrôme de Schatzki -
- Archives Mal. App. Digestif - 54 - 1965 - 10 - p. 1049-1061 -

BUDGEN Walter F.

Lower oesophageal web -
- American Journal Surgery - 93 - Février 1957 - p. 248-251 -

CARPATHIOS John

Lower Oesophageal (Schatzki's) Ring -
- Arch. of Surgery - 84 - n° 3 - p. 286-287 - 1962 -

CHAMPEAU M.

Sténose d'origine congénitale de l'oesophage opérée par voie trans-pleurale à l'âge de 9 mois -
- Arch. Mal. App. Digestif - T. 38 n° 9-10 - Sept.-Oct. 1949 - p. 952-954 -
- Mém. de l'Académie de Chirurgie - 75 - 17-18 - 1949 - p. 463 - 464 -

CHAMPEAU, HENROT, TOMATIS

Sténose congénitale de l'oesophage opérée par voie trans-pleurale chez un enfant de 9 mois - Guérison -
- Ann. O.L. - 1949 - 66 - p. 579-581 -

CHARLEUX G., P. MOUNIER-KUHN, R. BRETTON et J. DAVID

Sténoses congénitales de l'oesophage à symptomatologie tardive -
- Pédiatrie - 6 - P. 539-547 - 1951 -

CHAVANNE L.

Double sténose congénitale de la partie moyenne de l'oesophage -
- Ann. O.L. - 1940 - n° 1-2 - p. 87-89 -

CULINER M., KUSHNER J., MINK M.

Congenital Esophageal Stenosis -
- California Medicine - Vol. 92 - n° 3 - Mars 1960 - p. 221-224 -

DESPONS J.

Le rétrécissement congénital de l'oesophage -
- Revue de Laryngologie, Otologie et Rhinologie, T. 67 n° 2-3 - Février-Mars 1946 - p. 57-73 -

DESPONS J. et LASSERRE

Sténose congénitale de l'oesophage - Traitement chirurgical et dilatation post-opératoire -
- Ann. O.L. - T. 79 p. 221 n° 3 -

DUNBAR J. Scott

Congenital Esophageal Stenosis -
- Pediatric Clinics of North America - Mai 1958 p. 443-455 -

FINDLAY L.

Congenital stenosis of the Oesophagus -
- Acta Pediatrica - 13 - 71-82 - 1932 -

GAILLARD J.

Rétrécissement tubulaire congénital de l'oesophage -
- J.F. O.R.L. Chir. Max. Faciale - 1956 - 5 - p. 155-159 -

GAILLARD J. et M. TASSIN

Sténoses oesophagiennes - Brachy-oesophage et reflux gastro-oesophagien -
- J.F. O.R.L. et Chir. Max. Faciale - 1961 - 10 - p. 909-922 -

GIGNOUX M., BONNEFOY J. et BAPTISTE Ch.

Rétrécissement congénital de l'oesophage -
- J.F. O.R.L. et Chir. Max. Faciale - 1956 - 5 - p. 153-154 -

GREENOUGH William G.

Congenital Esophageal Strictures -
- Am. J. Roentgenol - 92 n° 5 - p. 994-999 - 1964 -

GRIMAUD R., WERNER J. et LABAEYE P.

Indications et contre-indications de la dilatation oesophagienne -
- Ann. O.L., 83 n° 3 - Mars 1966 - p. 211-214 -

GUILLEMINET M.

Oblitérations congénitales de l'oesophage par diaphragme membraneux -
- Lyon chirurgical - 42 n° 2 - 1947 - p. 210-212 -

GUILLEMINET et LACOUR

Atrésies et Sténoses oesophagiennes congénitales par diaphragme membraneux -
- Pédiatrie, 36 n° 5-6 - p. 197-205 - 1947 -

GUISEZ J.

Sténoses oesophagiennes non traumatiques chez les jeunes enfants -
- Ann. O.L. - 1933 - p. 810-817 -

GUISEZ J.

Quelques formes de sténoses graves non cancéreuses de l'oesophage -
- Congrès de la Soc. Fr. d'O.R.L. - 53 - 1946 - p. 26-39 -

GUISEZ J.

Les sténoses graves de l'oesophage chez les jeunes enfants -
- P.M. - 14 Mars 1931 - n° 21 p. 384-387 -

HARDY J.D., CONN J.H.

Diseases of the Oesophagus -
- Am. Surgery, 155 p. 971-991 - 1951 -

HAFTER E.

Was ist der "Lower Oesophageal Ring" ?
- Gastroenterologie, 99 p. 217-224 - 1963 -

HAFTER E.

Röntgendiagnostik der Kleinen Hiatushernien und ihre Abgrenzung von der Ampulla epiphrenica -
- Bibl. Gastroent. - Vol. 1 p. 75-82 -

HILLEMAND P., PATEL J. et CORMIER J.M.

A propos des rétrécissements du bas oesophage chez l'adulte -
- Arch. Mal. App. Dig., 54 n° 3 - Mars 1965 -

HILLEMAND, PATEL, CORMIER et NOACK

Sténose congénitale de l'oesophage thoracique chez un adulte -
- P.M. 72 n° 31 - 24.VI.64 - p. 1893-94 -

HOEKSEMA P.E. et HUIZINGA E.

Sur les Corps étrangers au-dessus d'une sténose de l'oesophage -
- Ann. O.L. 1964 - 81 p. 163-167 -

HOLLINGER P.H., JOHNSTON K.C., GREENGARD J.

Congenital anomalies of the esophagus related to esophageal foreign bodies -
- Am. J. Diseases of Child - Vol. 78 n° 4 - Octobre 1949 - p. 467-476 -

HOLLINGER P.H., JOHNSTON K.C. et POTTS W.J.

Congenital anomalies of the Esophagus -
- Annals O.R.L. 1951 - 60 p. 707-730 -

KRAMER P.

Progress in Gastroenterology : The Esophagus -
- Gastroenterology, vol; 1949 n° 4 - 1965 - p. 439-463 -

KUMAR R.

A case of congenital oesophageal stricture due to a cartilagenous ring -
- British J. Surgery - 49 n° 3 - 217 - 1962 - p. 533-534 -

LADD W.E.

Congenital Anomalies of the Esophagus -
- Pediatrics, 6 - 1950 - p. 9-19 -

LANZARA G.

Su una rara osservazione di stenosi membranosa congenita dell'esofago -
- Minerva Chirurgica, 17 n° 1 - 1962 - p. 30-33 -

LUZZAGO M.

Su un caso di Stenosi esofagea congenita -
- Archivio Italiano di Otologia, Rinologie e Laringologia, 1956 - 67 p. 748-55 -

MONGES H. et MONGES A.

Sur un cas de dysphagie par diaphragme membraneux de l'oesophage -
- Arch. Mal. App. Digestif - T. 48 n° 9 - 1959 - p. 937-941 -

MONGES H., DOR J., PAYAN H., MONGES A. et HANCY A.

Considérations sur l'image radiologique d'anneau de l'oesophage inférieur et son interprétation -
- Arch. Mal. App. Digestif et de la Nutrition - Paris 53 - 1964 - 11 - p. 1291 à 1302 -

MOUNIER-KUHN P., CHARLEUX G. et BRETON

Sur les dysphagies oesophagiennes de l'enfant ; les sténoses congénitales à symptomatologie tardive : trois observations -
- Société de Broncho-oesophagologie et de gastroscopie de langue française - 1950 p. 52 à 59 -

MOUNIER-KUHN P. et PERSILLON A.

Les troubles de la déglutition chez l'enfant -
- Pédiatrie - T. X n° 1 - 1955 - p. 37 à 59 -

MULER H.

Les malformations congénitales de l'oesophage -
- Problèmes actuels d'O.R.L. - Maloine, 1964 p. 159-174 -

NIHOUL-FEKETE Cl.

Complications des atrésies de l'oesophage opérées - Etude de 260 cas -
- Thèse 1966, Paris -

PAULINO F., ROSELLI A., APRIGLIANO F.

Congenital esophageal stricture due to tracheobronchial remnants -
- Surgery, 53 n° 4 - p. 547-550 - 1963 -

PELLERIN, BIENAYME, AICARDI, DOLSA

Traitement de l'atrésie de l'oesophage et résultats - Etude de 140 cas -
- Arch. Fr. de Pédiatrie - T. XX n° 7 - 1963 -

PELLERIN D. et NIHOUL-FEKETE Cl.

Atrésie de l'oesophage : Succès et Echecs, bilan de 224 cas en 17 ans -
- Arch. Française de Pédiatrie - T. 24 n° 3 - 1967 - p. 319-328-

SAMSON P.C. et DUGAN D.J.

Unusual causes of dysphagia -
- Ann. O.R.L. 1951 - 60 - p. 738-750 -

SAUVEGRAIN J. et LEFEBVRE J.

Sténoses peptiques et sténoses congénitales du nourrisson et de l'enfant -
- Bulletin de la Société Nationale Française de Gastro-entérologie - Séance du 9.III.1959, p. 548-552 -

SCHATZKI R.

The lower oesophageal ring -
- Am. J. Roentgenol, 90 - p. 805-810 - 1963 -

SCHATZKI R. et GARY J.

Dysphagia due to a diaphragm like localized narrowing in the lower oesophagus (L.E.R.) -
- Am. J. Roentgenol, 70, p. 911-922 - 1953 -

SCHATZKI R. et GARY J.

The lower oesophageal ring -
- Am. J. of Roentgenol, 72 - p. 246-261 - 1956 -

SCHWARTZ S.I.

Congenital Membranous obstruction of the oesophagus -
- Arch. of Surgery, 85 n° 3 p. 480-482 - 1962 -

SERROU B.

Syndrôme de l'oesophage inférieur : "Lower oesophageal ring" -
- Cahier d'O.R.L. 1965-66 - T. I n° 1 p. 85-88 -

SKEZES H.

Kungenitale Ösophagusstenose -
- Monatsschrift für Ohrenheilkinde - 82 n° 4 p. 168-171 - 1948 -

SKEZES H.

Ösophagusstenose seltener genese -
- Monatsschrift für Ohrenheilkinde - 82 n° 3 p. 138-139 - 1948 -

SOAN F. et MEZZANO A.

Sténose oesophagienne congénitale par inclusion cartilagienne dans la paroi -
- Kinder chir. 1965 - 1 - n° 4 - p. 487-492 -
- Résumé in Ann. de Chirurgie - n° 3-4 - Février 1966 - vol. 20 p; 280 -

STIENNON O. Arthur

The Anatomic Basis for the lower oesophageal contraction ring -
- Am. J. Roentgenol - 90 - 1963 - p. 811-822 -

de THIBAULT M. et STAMMEN J.

La Sténose congénitale de l'oesophage -
- Acta Pediatrica Belgica - vol. II - Fas.2 - 1957 - p. 108-118

TUCKER G. et HAWTHORNE H.R.

Follow-up observations on the treatment of benign stenosis of the oesophagus -
- Ann. O.R.L. 1951 - 60 p. 731-737 -

VACHON A. et GIGNOUX M.

Sténose congénitale de l'oesophage par membrane fibreuse chez une jeune fille de 15 ans -
- Arch. Mal. App. Dig., T. 47 n° 6 - Juin 1958 - p. 711-712 -

VAN DE CASTEELE et SOOTS G.

Sténose valvulaire de l'oesophage inférieur chez un enfant de deux ans et demi -
- Mem. AC. Chirurgie - T. 1962 - n° 10-11 - p. 320-322 -

VAN DEN WILDENBERG L.

Malformations congénitales de l'oesophage -
- Bull. de l'Académie de Belgique - 1117 p. 203-212 - 1946 -

VAN DEN WILDENBERG L.

Contribution à l'étude des rétrécissements congénitaux de l'oesophage et des diverticules de l'oesophage -
- Ann. O.L. - 1948 - 65 p. 390-397-

WERNER J. et DONNEVILLE J.

Problèmes diagnostiques et thérapeutiques de la sténose congénitale de l'oesophage -
- J.F. O.R.L. - 1959 - 8 - p. 247-260 -

WILKINS E.W. et BARLETT

Traitement chirurgical de l'anneau oesophagien -
- New England Journal of Medicine - Février 1963 - 268 n° 9 - p. 461-464 -

TABLE DES MATIERES

Introduction 1

Historique 3

Embryologie de l'Oesophage 6

Observations personnelles 11

Brève Synthèse de nos 17 observations personnelles 45

Les Rétrécissements Congénitaux de l'Oesophage dans la littérature mondiale 47

Essai de synthèse des observations étrangères et personnelles 49

Fréquence des Rétrécissements Congénitaux de l'Oesophage 50

Clinique des Rétrécissements Congénitaux de l'Oesophage 52

Terrain 52

Circonstances de découverte et Symptomatologie 59

Diagnostic positif des Rétrécissements Congénitaux de l'Oesophage 64

L'Examen radiologique du Rétrécissement Congénital de l'Oesophage .. . 65

L'Oesophagoscopie dans le Rétrécissement Congénital de l'Oesophage . 74

Synthèse des résultats de l'Oesophagoscopie et de la Radiographie . . 83

Diagnostic différentiel 87

Erreurs diagnostiques faites 87

Diagnostic différentiel selon l'âge . 90

Traitement du Rétrécissement Congénital de l'Oesophage 97

Traitement des Rétrécissements Congénitaux complets 97

Traitement des Rétrécissements Congénitaux incomplets 98

Méthodes utilisées 98

Fréquence de l'utilisation des diverses méthodes et résultats 99

Indications thérapeutiques. . . 102

Pronostic du Rétrécissement Congénital de l'Oesophage 105

Anatomie pathologique du Rétrécissement Congénital de l'Oesophage 110

Essai de Pathogénie du Rétrécissement Congénital de l'Oesophage 113

Conclusions 120

Ouvrages consultés 126

Bibliographie 128